UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1950 N° 110

LES MANIFESTATIONS DE LA NEUROFIBROMATOSE DANS LE DOMAINE MAXILLO-FACIAL

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

Présentée et soutenue publiquement en Décembre 1950

PAR

HENRY CADENAT

Interne des Hôpitaux

Assistant à la Faculté

Membres du Jury

MM.	CALVET	*Président*
	LEFEBVRE	
	GUILHEM	*Assesseurs*
	CLAUX	
	POULHES	*Suppléant*

1950

LES MANIFESTATIONS DE LA NEUROFIBROMATOSE DANS LE DOMAINE MAXILLO-FACIAL

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548911_0083

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1950 Nº 110

LES MANIFESTATIONS DE LA NEUROFIBROMATOSE DANS LE DOMAINE MAXILLO-FACIAL

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

Présentée et soutenue publiquement en Décembre 1950

PAR

HENRY CADENAT

Interne des Hôpitaux

Assistant à la Faculté

Membres du Jury

MM.	CALVET	*Président*
	LEFEBVRE	
	GUILHEM	*Assesseurs*
	CLAUX	
	POULHES	*Suppléant*

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN ..... MM. LEFEBVRE.
ASSESSEUR ..... BRUSTIER.
Doyens honoraires ..... GORSE, CALVET.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. RISPAL. MM. MÉRIEL. MM. GARIPUY.
LAFFORGUE. CLERMONT. RIBAUT.
SERR. VALLOIS.

PROFESSEURS

Clinique de neurologie et de psychiatrie	MM.	RISER.
Clinique médicale		TAPIE, ROQUES.
Clinique obstétricale		GUILHEM.
Physiologie		SOULA.
Clinique chirurgicale et du Cancer		DUCUING
Physique biologie et médicale		BUGNARD.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques....		NANTA.
Chimie et Toxicologie		BRUSTIER.
Pathologie générale et médecine expérimentale		SENDRAIL.
Clinique chirurgicale et gynécologie		LEFEBVRE.
Anatomie		LAZORTHES.
Histoire naturelle		DELAS.
Clinique médicale infantile et puériculture		SOREL (R.).
Pharmacie		CAUJOLLE.
Pathologie interne et Clinique des Maladies de la Tuberculose		MOREL.
Bactériologie, hygiène, médecine sociale		ANDRIEU.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie		VIRENQUE.
Clinique des maladies des voies urinaires		FABRE (P.).
Matière médicale		VINCENT.
Hydrologie thérapeutique et climatologie		MÉRIEL (P.).
Anatomie pathologique		FABRE (J.).
Clinique O.R.L. et de chirurgie maxillo-faciale ..		CALVET.
Clinique ophtalmologique ..		CALMETTES.
Chimie biologique		VALDIGUIÉ (P.).
Médecine légale et du Travail		PLANQUES.
Histologie et Embryologie...		BROUSSY.
Médecine Sociale		BOUNHOURE.
Thérapeutique		GABRAT.
Pathologie Chirurgicale		GRIMOUD.
Stomatologie		CADENAT.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Physiologie	MM.	BAISSET.
Anatomie		COULOUMA.

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

Anatomie	MM.	POULHÈS.
Histologie		BIMES.
Sciences naturelles		BOUISSET.
Pharmacie		COUTURIER
Botanique	Mme	DULUCQ-MATHOU
Bactériologie	Mme	ENJALBERT.
Chimie Biologique	MM.	POLONOVSKI.
Physique médicale		AUVERGNAT
Chimie générale pharmaceutique		BLANC.

AGRÉGÉS

Médecine	MM.	DARNAUD.
		GÉRAUD.
		DARDENNE.
		LAPORTE (J.).
		BAUDOT.
Ophtalmologie		DÉODATI.
Physique médicale		MARQUÈS.
Obstétrique		PONTONNIER.
Chirurgie		RIEUNAU.
		DIEULAFÉ.
		DAMBRIN (P.).
Oto-Rhino-Laryngologie		CLAUX.
Urologie		LHEZ (*Ch. de f.*)

COURS COMPLÉMENTAIRES

Cours d'obstétrique aux élèves sages-femmes	MM.	GUILHEM
Chimie biologique		DOUSTE-BLAZY.
Chimie pathologique		VALDIGUIÉ (P.).
Chimie minérale		BLANC.
Physique pharmaceutique...		AUVERGNAT.
Dermatologie et Syphiligraphie		BAZEX.
Législation pharmaceutique.		BOUISSET.
Tuberculose		MOREL.
Chirurgie pulmonaire		DAMBRIN (P.)
Parasitologie		LASSERRE.
Cryptogamie	Mme	DULUCQ-MATHOU
Chimie analytique	MM.	BLANC.
Hydrologie et géologie		ASTRE.
Anatomie médico-chirurgicale		THOMAS.
Pharmacodynamie (Méd.)....		BAISSET.
Pharmacodynamie (Pharm.).		CAUJOLLE.
Bactériologie et Hygiène		LAPORTE.
Ophtalmologie		DEODATI.
Neuro-chirurgie		LAZORTHES.
Oto-Rhino-Laryngologie		CLAUX.
Mycologie		MORQUER.
Physiologie		COLOMBIES.
Psychiatrie		GAYRAL.

Secrétaire de la Faculté : ARGILAS.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats
(Délibération en date du 12 mai 1891)

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A MA FEMME

Sa présence à mes côtés dans les joies et les peines, autant que son aide dans ce travail, me fut précieuse.

Qu'elle trouve ici le gage de tout mon amour.

A MA MÈRE

Fille, Femme, Mère de médecin, en ce jour où sa mission s'accomplit, qu'elle accepte le témoignage de ma profonde affection.

A LA MÉMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS :

MA GRAND'MÈRE J. CADENAT

MON GRAND-PÈRE :
LE DOCTEUR J. MARIANI

MON GRAND-PÈRE :
HENRI CADENAT

A TOUS LES MIENS

A MON PÈRE, LE PROFESSEUR ÉTIENNE CADENAT

Professeur de Clinique Odonto-Stomatologique
à la Faculté de Médecine de Toulouse,
Chevalier de la Légion d'honneur.

Il a toujours été un exemple pour moi.

A l'heure où sa lutte de toujours pour notre spécialité trouve sa récompense, c'est pour moi une joie et un honneur d'être et son fils et son élève.

A MONSIEUR LE DOCTEUR PUJOL

Médecin en Chef Honoraire des Hôpitaux,
Ancien Chef de Travaux d'Anatomie Pathologique
à la Faculté de Médecine de Toulouse.

A l'amitié qui me lie à votre fils, vous avez su joindre une attention paternelle à mon égard.

Veuillez trouver ici l'expression de mon entier dévouement.

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN CALVET

Professeur de Clinique O. R. L. et Chirurgie Maxillo-Faciale,
Laryngologiste du Centre Anti-Cancéreux,
Doyen Honoraire de la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Toulouse,
Chevalier de la Légion d'honneur.

Vous nous avez fait le grand honneur de présider notre Thèse et de vous intéresser à nos études médicales avec bienveillance et affection.

Nous vous dédions ce travail en gage de toute notre reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CHARLES LEFEVBRE

Professeur de Clinique Chirurgicale et Gynécologique,
Directeur du Centre Régional de Transfusion Sanguine et d'Hématologie,
Doyen de la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Toulouse,
Associé National de l'Académie de Chirurgie,
Officier de la Légion d'honneur.

Vous avez bien voulu nous témoigner une bienveillante sollicitude.
Nous ne l'oublierons pas.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILHEM

Professeur de Clinique Obstétricale.

Pour la bienveillance dont il a fait toujours preuve à notre égard.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CLAUX

Professeur Agrégé d'O. R. L.,
Oto-Rhino-Laryngologiste en Chef des Hôpitaux.

ET

A MONSIEUR LE PROFESSEUR POULHÈS

Maître de Conférences Agrégé d'Anatomie.

Pour l'amitié qu'ils nous ont toujours témoignée.

A MES MAITRES DE LA FACULTÉ ET DES HOPITAUX

A MES CHEFS DE CONFÉRENCES D'EXTERNAT

LES DOCTEURS BOLINELLI ET ENJALBERT

A MES CHEFS DE CONFÉRENCES D'INTERNAT

A MES CAMARADES ET AMIS DE L'INTERNAT

A MES MAITRES, COLLÈGUES ET AMIS

DE LA CLINIQUE ODONTO-STOMATOLOGIQUE

ET DE L'ENSEIGNEMENT DENTAIRE

A MES AMIS

DE LA CLINIQUE O.R.L. ET MAXILLO-FACIALE

A TOUS MES AMIS

INTRODUCTION

La Maladie de Recklinghausen (50) (Neurofibromatose) a déjà fait l'objet de nombreuses études, mais les différents problèmes que pose cette curieuse affection, sont encore loin d'être tous résolus.

Il nous a paru cependant, à la lumière d'un cas que nous avons eu la possibilité d'examiner dans la Clinique Odonto-Stomatologique de la Faculté (Professeur Cadenat) que parmi les localisations nombreuses de la maladie, il méritait d'être fait une mention spéciale pour ses manifestations dans le domaine maxillo-facial, et nous avons recherché si un tableau clinique d'ensemble pouvait être dégagé, présentant suffisamment de points communs pour une description cohérente.

C'est le but que se propose ce travail.

Nous exposerons tout d'abord l'observation de notre malade.

Nous ferons ensuite un résumé, le plus concis possible, des connaissances actuelles sur la Neurofibromatose.

La troisième partie de ce travail relatera les observations de cas semblables que nous avons pu rassembler.

En dernier lieu, nous décrirons les traits de ressemblance de ces différents cas.

Nota. — Les numéros entre parenthèses renvoient aux numéros de la bibliographie.

OBSERVATION PERSONNELLE

Le 10 décembre 1949 vient à la consultation de Stomatologie de l'Hôtel-Dieu, le jeune I... (Maurice), âgé de 18 ans. Il présente des troubles de l'articulé dentaire et nous est conduit pour voir si l'on peut améliorer sa fonction masticatrice.

Fig. 1 (Observation personnelle). — *Etat actuel.*

On est frappé au premier examen par l'aspect de ce malade qui présente une asymétrie faciale considérable, un ptosis de la paupière droite ainsi qu'une joue flasque pendant notablement au-dessous du rebord mandibulaire.

L'interrogatoire de l'entourage nous apprend qu'accouché difficilement par forceps, il présente cette lésion depuis son enfance.

Il est alors décidé de l'hospitaliser pour pratiquer un examen complet.

Fig. 2 (Observation personnelle). — *Etat actuel.*

Les antécédents héréditaires ne nous apprennent rien. Mère en bonne santé, aucune pigmentation cutanée, aucune tumeur nerveuse palpable, aucune lésion congénitale. Père décédé d'affection inconnue.

Antécédents collatéraux : Huitième enfant d'une famille en comprenant quatorze, dont deux sont morts, l'un à l'accouchement, l'autre d'une méningite cérébro-spinale.

Chez aucun des enfants vivants que nous avons exami-

nés : cinq, il n'est possible de retrouver, ni malformation, ni pigmentation, ni symptôme qui eussent pu nous fournir une indication.

Antécédents personnels : Ils sont bien plus intéressants à consulter.

L'accouchement fut pratiqué en septembre 1931, par le Docteur Sahut. Il s'est déroulé d'une façon parfaitement normale. Il s'agissait d'une tête première chez une multipare,

Fig. 3 (Observation personnelle).
Notre malade à l'âge de 5 ans, d'après un groupe.

et si un forceps fut nécessaire, il n'y avait à la naissance pas la moindre malformation, pas la moindre asymétrie faciale. Ce n'est que quinze jours après la naissance que la mère constate une coloration anormale de l'œil droit qui, nous dit-elle, paraissait trouble. On consulte alors un spécialiste qui aurait prescrit des soins banaux.

Cependant, à l'âge de trois mois, apparaissent des signes

nouveaux qui vont aboutir à la symptomatologie que nous constatons aujourd'hui :

L'œil progressivement augmente de volume, un œdème palpébral apparaît qui descend petit à petit pour atteindre progressivement la joue; celle-ci devient à son tour plus molle et plus flasque que celle du côté gauche, sain.

La mère nous signale, en outre, l'habitude contractée par le petit malade de dormir constamment la main sous sa joue

Fig. 4 (Observation personnelle).
Notre malade, à l'âge de 14 *ans.*

malade. Vers l'âge de 7 ans se produit la rupture de l'œil devenu énorme et dès lors, sous le ptosis, apparaîtra un suintement qui ne cessera plus.

Le malade présente une vision très faible de son œil restant, ce qui l'a fait admettre à l'Institut des jeunes aveugles. C'est le chef de cet établissement qui nous l'envoie en consultation.

EXAMEN

Au point de vue général on est en présence d'un jeune garçon de 18 ans qui, quoique de petite taille, possède une corpulence proportionnée.

L'attention se porte d'emblée sur la malformation faciale que l'on peut ainsi décrire :

La limite supérieure des troubles morphologiques cutanés semble être l'arcade sourcilière, la droite est légèrement abaissée par rapport à la gauche; immédiatement au-dessous, la paupière supérieure a un aspect éléphantiasique et retombe à la façon d'un sac sur la paupière inférieure qu'elle recouvre entièrement, un suintement sourd au-dessous d'elle. Le nez paraît intact, la narine droite est cependant légèrement abaissée. Au-dessous de la paupière, la joue qui a un aspect infiltré et mollasse, au lieu de dessiner le rebord du maxillaire, pend à la façon d'un sac à demi-rempli. Dans sa ptose, elle attire vers le bas la commissure droite, incline la fente labiale et efface tous les plis faciaux.

L'oreille, de même que tous les éléments de la face, apparaît comme œdémateuse et de consistance molle. La mensuration du diamètre vertical du pavillon donne à droite : 7 cm. 5, à gauche : 6 cm. Le conduit auditif externe s'ouvre à 2 cm. au-dessous de celui du côté sain.

La palpation permet de retrouver partout la consistance molle au niveau de l'hémiface droite; à hauteur de l'apophyse zygomatique, elle met en évidence de petites granulations de consistance dure, au nombre de douze à quinze, roulant sous le doigt et non fixées; l'une d'elles atteint le volume d'un gros pois.

La coloration des téguments est sensiblement normale. Il n'y a ni plaque, ni tache, mais le système pileux s'arrête net au niveau de l'angle droit de la mâchoire pour ne reparaître qu'au niveau de la ligne médiane sous le menton.

L'examen somatique permet la mise en évidence d'un contexte révélateur.

Nous avons dit que la taille était petite, mais il n'y a rien de notable en ce qui concerne la morphologie des membres. On note d'entrée la présence d'une scoliose à concavité droite.

Elle s'accompagne d'une malformation thoracique; la cage est en effet, aplatie du côté droit et saillante du côté gauche. La peau porte de nombreuses taches « café au lait » siégeant au niveau de l'articulation sterno-claviculaire droite, sur la ligne axillaire gauche, 4 cm. au-dessous du mamelon, au niveau de l'épine iliaque antéro-supérieure gauche. Des nœvi sont disséminés à la partie moyenne de l'abdomen. Sur le dos on note cinq grosses taches « café au lait » interscapulaires, à l'angle de l'omoplate gauche, au niveau de D 10, enfin, sur les deux crêtes iliaques. On note d'autre part des molluscum au niveau de l'articulation sterno-claviculaire gauche rappelant exactement à la palpation, les granulations déjà trouvées au niveau de la face. Ici la tumeur la plus volumineuse est de la taille d'un œuf de pigeon.

Appareil de relation.

En dehors de la scoliose on ne constate aucune autre déformation osseuse, ni tibiale, ni articulaire, intégrité d'ailleurs confirmée par les radiographies systématiques de tout le squelette qui ne nous permettent pas de mettre en évidence d'images pathologiques.

Appareil pulmonaire.

Rien de notable à l'auscultation dans les deux champs, la radiographie montre une transparence normale; en radioscopie, le médiastin apparaît libre de toute production pathologique.

Système cardio-vasculaire.

Bruits normaux; tension artérielle 10,5 - 6,5; pouls bien frappé à 70; contour cardiaque R. A. S.

Système digestif.

Rien à signaler.

Système génito-urinaire.

Il faut noter la cicatrice d'une cryptorchidie opérée il y a cinq ans.

Examen neurologique.

Aucune paire cranienne explorée ne montre de déficit moteur, il n'y a pas de troubles de la sensibilité objective ni subjective; ce qui pourrait passer de prime abord pour une paralysie faciale n'est dû en réalité qu'à la chute de la joue.

L'examen neurologique complet montre l'intégrité de tous les territoires, ni troubles moteurs, ni troubles sensitifs, ni troubles réflexes, on ne note pas d'autre part à la palpation de tumeurs le long des troncs nerveux.

Du point de vue psychique, l'enfant est sensiblement normal, compte tenu de l'insuffisance de sa vue et de son aspect physique. Il suit normalement les cours de l'Institut des Jeunes aveugles.

Examen oto-rhino-laryngologique (Docteur Birague, clinique O. R. L. de M. le Professeur Calvet).

L'audiogramme montre une hypoacousie de transmission à droite, mais celle-ci est due en grande partie à l'atrésie du conduit auditif externe coudé sur lui-même par la chute de l'oreille et cesse lors de la traction en haut du pavillon qui rend le conduit auditif externe perméable aux sons.

Epreuve calorique (frigorique selon la méthode d'Hallpike modifiée) : on note des deux côtés un petit nystagmus de très courte durée (6 à 10 sec.).

Epreuve rotatoire : 10 tours en 20 sec. : de chaque côté on note un tout petit nystagmus de quelques secondes.

Pas de Romberg, pas de déviation à l'épreuve de la marche en étoile.

Epreuve d'indication : pas de déviation dans les trois plans de l'espace.

Epreuve de pulsion : rien de notable.

Pas de nystagmus spontané.

On remarque en plus au cours de l'examen une énorme déviation de la cloison avec rhinite hypertrophique.

Examen ophtalmologique (Docteur Delfour, clinique de M. le Professeur Calmettes).

Œil droit : Aspect éléphantiasique de la paupière; au fond

de la cavité, présence d'un moignon oculaire atrophié.

Acuité : œil gauche, vision 1/10e sans correction, 3/10e après correction (— 12) ; motilité oculaire extrinsèque et intrinsèque normale.

Champ visuel difficile à délimiter vu la faible acuité visuelle Il semble y avoir un fort rétrécissement concentrique.

Fond d'œil : lésions de myopie maligne.

L'interprétation à donner de l'évolution des lésions oculaires du malade est la suivante :

Enfant ayant présenté un glaucome infantile unilatéral secondaire qui a abouti à une buphtalmie suivie de rupture spontanée ou provoquée par un traumatisme minime.

Atrophie spontanée du moignon oculaire en l'absence d'énucléation. La cicatrice calcifiée du moignon est visible sur la radiographie cranienne de face.

Examen stomatologique.

Dès que l'on écarte les lèvres on constate que si les deux freins médians semblent se correspondre, le frein médian

Fig. 5 (Observation personnelle).
Vue antérieure montrant le décalage des lignes médianes.

supérieur ne correspond pas au diastème interincisif médian, mais environ à la partie médiane de l'incisivie centrale droite supérieure.

Ce diastème interincisif supérieur correspond lui-même au

tiers mésial de la couronne de l'incisive latérale inférieure gauche.

Examen du Maxillaire supérieur.

En ce qui concerne les dents, sont présentes au maxillaire supérieur :

a) *A droite.* — Les deux incisives, la canine, les deux prémolaires et une dent à quatre cuspides qui semble correspondre à la dent de douze ans (deuxième molaire supérieure). Si les deux incisives et la canine se touchent normalement, le diastème entre canine et première prémolaire est élargi. Quant à la deuxième prémolaire elle est en rotation axiale; ses deux cuspides étant mésiaux et dis-

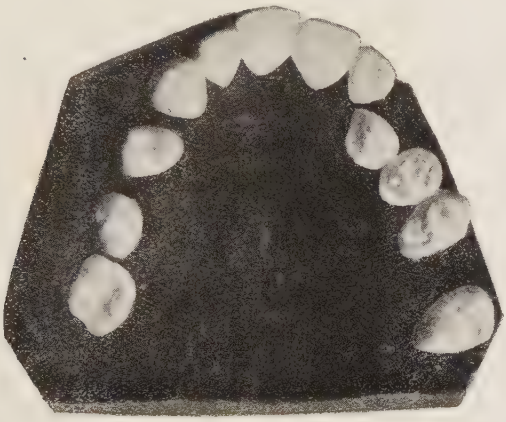

Fig. 6. (Observation personnelle).
Vue du moulage du Maxillaire supérieur.

taux, et non vestibulaires et linguaux. Sa face mésiale, actuellement distale, est au contact de l'angle mésio-vestibulaire de la dent de douze ans.

b) *A gauche.* — On constate deux incisives normalement placées, une canine en linguo-position, les deux prémolaires en position normale mais présentant une atrophie de leurs cuspides linguaux. Un diastème important sépare la deuxième prémolaire d'une dent à trois cus-

pides qui, morphologiquement, ressemble à une dent de sagesse.

La muqueuse du maxillaire gauche paraît sensiblement normale en consistance, couleur, épaisseur.

La muqueuse du maxillaire droit est soulevée en un bourrelet qui s'étend jusqu'à l'axe de la canine en avant et qui envahit aussi bien le versant palatin que le versant vestibulaire. Du côté palatin, cette tuméfaction s'étend jusqu'au niveau du raphé sans, en avant, effacer les papilles. Il est cependant à noter que le raphé palatin est scoliotique se dirigeant en avant, nettement vers la gauche, trahissant ainsi le déport vers la gauche de l'ensemble des dents de bouche. La tuméfaction vestibulaire droite se continue avec une tuméfaction identique de la face interne de la joue.

Examen de la joue.

La joue apparaît ainsi épaissie tant du côté muqueux que du côté cutané. La palpation bimanuelle apprécie cette épaisseur qui est d'environ 5 cm. La tuméfaction interne repoussée par la masse externe vient s'insinuer lors de la fermeture entre les deux arcades. On retrouve, par ailleurs, le nodule déjà signalé.

Examen du Maxillaire inférieur.

Du point de vue dentaire, celui-ci présente :

a) *A gauche.* — Les deux incisives, la canine, deux prémolaires placées de façon sensiblement normale, un diastème important sépare la deuxième prémolaire de la deuxième grosse molaire.

b) *A droite.* — Après les deux incisives, la canine et la première prémolaire, le bourrelet gingival n'est plus percé par aucune dent, il est lui-même épaissi, constitué par un tissu œdémateux et la crête, au lieu d'être nette est arrondie et élargie, se continuant vers la joue avec la tuméfaction déjà décrite; vers le côté lingual la limite des lésions paraît s'étendre légèrement vers le plancher sans que la langue soit intéressée. La partie droite du

maxillaire paraît sensiblement moins diverger que la partie gauche.

Dans toutes les autres parties de la cavité buccale, la muqueuse conserve un aspect normal : piliers, amygdales, voile et luette, sont indemnes de toute lésion ou malformation.

Fig. 7 (Observation personnelle).
Vue du moulage du Maxillaire inférieur.

Nous avons vu que la langue était normale. Elle n'est ni déviée, ne présente ni atrophie, ni hypertrophie, et la palpation ne permet pas de sentir de nodules dans son épaisseur.

La musculature masticatrice paraît nettement diminuée de volume du côté droit et l'on ne sent qu'à grand peine les contractions du masséter et du ptérygoïdien interne.

Examen de l'Articulé.

Considérons maintenant les deux modèles en occlusion.

On constate que les deux mâchoires n'entrent en contact que par quatre points qui sont :

— Le tiers distal de la centrale supérieure droite qui

rencontre les deux tiers mésiaux de la centrale inférieure gauche.

— La face vestibulaire du cuspide de la canine supérieure gauche qui rencontre le cuspide vestibulaire de la première prémolaire inférieure.

— Un contact un peu superficiel existe entre les cuspides vestibulaires de la première prémolaire supérieure et de la deuxième inférieure gauches.

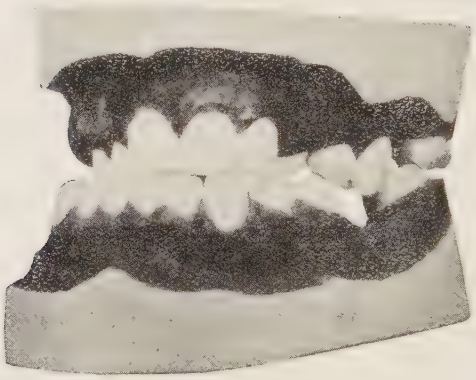

Fig. 8 (Observation personnelle).
Vue latérale gauche
montrant les quelques points d'occlusion.

— Le dernier point de contact oppose le bord mésial de la molaire supérieure avec le bord distal de l'inférieure toujours à gauche.

Il n'y a pas de points de contact à droite où incisive latérale et canine supérieure sont en position linguale par rapport aux dents de l'hémi-maxillaire inférieur.

Les prémolaires sont séparées par plusieurs millimètres.

Il en résulte que la mastication est très mal assurée et le coefficient masticatoire très réduit.

D'autre part, si en apparence le maxillaire inférieur droit

semble déporté vers la droite, ce sont bien plutôt les dents du maxillaire supérieur qui sont latéralisées à gauche.

Nous verrons dans l'examen radiographique que parmi les dents de gauche qui manquent sur l'arcade, les premières et deuxièmes molaires supérieures sont réellement absentes, ainsi que la première molaire inférieure. La dent de sagesse, elle, n'a pas encore fait son éruption, ce qui est normal, étant donné l'âge du sujet.

A droite, au maxillaire supérieur, si la dent de six ans est

Fig. 9 (Observation personnelle).
Vue latérale droite
montrant l'absence de dents et d'articulé.

bien absente, la dent de sagesse existe en formation. Au maxillaire inférieur existe, cachée sous la muqueuse, une grosse molaire qui paraît posséder cinq cuspides et être la première grosse molaire. La dent de sagesse a ses racines presque complètement formées et est retenue dans le maxillaire.

L'agénésie dentaire est donc en réalité relativement faible. La moitié au moins des dents que nous n'avons vues sur les empreintes, existent, mais sont retenues dans la profondeur.

Nous avons pratiqué par ailleurs différentes mensurations dont voici les résultats.

MAXILLAIRE INFERIEUR		
DISTANCES	COTÉ DROIT	COTÉ GAUCHE
CONDYLE-ANGLE	57 mm.	67 mm.
ANGLE-SYMPHYSE	75 mm.	91 mm.

Dans le sens frontal, le diamètre interpariètal est de 12 cm., le diamètre interzygomatique est de 14 cm., le diamètre intergoniaque de 10 cm. 5.

Examen radiographique.

De face. — On constate que l'asymétrie faciale n'est pas seulement cutanée mais est également osseuse. Au niveau de l'os frontal peu de chose à noter, l'os est de transparence normale, aussi bien à droite qu'à gauche, et les sinus sont de dimensions et de transparence satisfaisantes. Par contre, l'orbite présente déjà des anomalies : la cavité orbitaire droite est de diamètre nettement supérieur à la gauche (1 cm. 5 de plus environ). On constate de plus un élargissement important de la fente orbitaire sur laquelle se voit la projection du moignon optique atrophié. Tous les os composant cette cavité ont participé à ce processus d'accroissement qui est expliqué par la buphtalmie retrouvée dans les antécédents. L'articulation fronto-malaire semble avoir été désunie. Au niveau de la fosse temporale, le contour droit du crâne, loin de présenter un bord arrondi comme du côté gauche, semble descendre, aplati, verticalement. L'os maxillaire supérieur a été également touché et le bord inférieur de l'orbite droit est environ à 1 cm. au-dessous du bord du côté opposé. La transparence sinusale est sensiblement normale; l'apophyse zygomatique, moins saillante que du côté opposé, est plus basse de 1 cm. 5 environ.

On remarque sur le film la déviation haute de la cloi-

son trouvée à l'examen O. R. L. C'est au niveau du maxillaire inférieur que l'on note le maximum de troubles : atrophie de tout le corps du maxillaire inférieur gauche;

Fig. 10 (Observation personnelle). — *Vue de face.*

sur le cliché de face on ne peut suivre les contours de la branche montante et de l'apophyse coronoïde.

De profil. — Le cliché ne nous apporte pas de renseignements supplémentaires. On note une selle turcique assez vaste et légèrement ouverte, mais ne pouvant être considérée comme pathologique, les contours de l'articulation temporo-maxillaire gauche ont leur aspect normal de même que ceux de l'apophyse coronoïde.

En position maxillaire défilé gauche. — On constate que la morphologie de cet hémi-maxillaire est normale de même

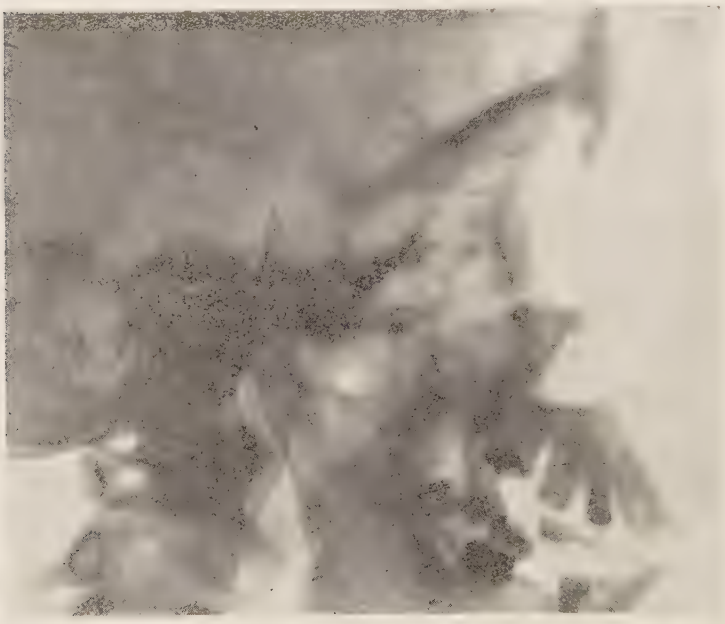

Fig. 12 (Observation personnelle). — *Incidence Maxillaire défilé, côté gauche. Vue de l'articulation temporo-maxillaire.*

l'articulation temporo-maxillaire de ce côté, fait confirmé par les tomographies pratiquées à son niveau.

En position maxillaire défilé droite. — Elle met en évidence les lésions de l'hémi-maxillaire. Au niveau de la branche horizontale : de la ligne médiane jusqu'au niveau de l'angle, l'os va s'amincissant, sa transparence est nettement plus accusée que du côté sain et semble d'ailleurs augmenter plus on s'éloigne de la ligne médiane. La hauteur de cette branche est elle-même diminuée et les racines de la dent de six ans semblent toucher la basale. L'angle est représenté par une légère inflexion concave vers le bas à laquelle fait suite une branche montante extrêmement réduite tant en longueur qu'en hauteur.

Celle-ci se continue vers le haut par une apophyse coronoïde extrêmement grêle dont la limite supérieure est indistincte après son croisement par l'ombre d'un zygoma très aminci. Une autre apophyse qui représente le condyle, s'en détache à angle droit et est également grêle et d'une longueur inhabituelle.

Fig. 13 (Observation personnelle). — *Incidence Maxillaire défilé, côté droit, des deux parties horizontales, la plus basse est le condyle, l'autre la racine transverse du zygoma.*

L'échancrure sigmoïde qui les sépare, est ouverte jusqu'à l'angle droit et devient ainsi extrêmement profonde.

L'architecture normale des travées osseuses ne peut être suivie.

L'extrémité condylienne semble venir se mettre en rapport avec une partie osseuse, située en avant du conduit auditif osseux, qui paraît être la partie postéro-inférieure d'une cavité glénoïde extrêmement agrandie et complètement déshabitée.

Il est difficile de savoir s'il y a encore un semblant

d'articulation temporo-condylienne. En tout cas, il ne paraît pas y avoir d'espace réservé à un ménisque.

Le fond de la cavité glénoïde est très agrandi, la partie postérieure du zygoma et l'apophyse qui représente le condyle, sont horizontales et séparées par un bon travers de doigt.

Ainsi donc, muscles, os et ligaments de la région semblent tous frappés par le même processus d'atrophie qui se traduit sur les os par cet aspect grêle et transparent, sur l'articulation par la disjonction de cette dernière et sur les muscles, d'une part par l'atrophie cliniquement constatée, d'autre part, par l'aspect grêle de leurs insertions.

En position de Hirtz. — L'atrophie de la partie gauche de la mandibule est mise en évidence. Cette projection mon-

Fig. 11 (Observation personnelle). — *Incidence de Hirtz.*

tre une scoliose de la face à concavité droite et de plus en plus marquée au fur et à mesure que l'on descend. D'un angle à l'autre, le contour inférieur de la branche horizontale du maxillaire suit une ligne oblique de droite

à gauche et de haut en bas faisant un angle de 20° avec l'horizontale : pas plus que sur le cliché de face l'on ne retrouve de branche montante. Le maxillaire supérieur y apparaît, en ce qui concerne l'arcade, moins asymétrique.

De l'ensemble de cet examen radiographique on conclut que :

1° Les lésions sont unilatérales droites;

2° L'accroissement de l'orbite dans ses dimensions est dû au glaucome infantile.

3° Les lésions osseuses sont sous-jacentes aux lésions cutanées.

4° L'os le plus atteint est l'hémi-maxillaire inférieur droit atteint d'atrophie, mais la temporo-maxillaire et le maxillaire supérieur sont également touchés.

5° Parmi les dents cliniquement invisibles, certaines sont sous muqueuses, d'autres en formation, d'autres enfin manquent totalement. Nous y reviendrons.

Examens de laboratoire.

B. W. : négatif.
Urée sanguine : 0,40 par 1.000.
Glycosurie : néant.
Glycémie : 1 gramme par litre.

Examen endocrinologique (Docteur Denard, clinique de M. le Professeur Roques).

L'examen ne met en évidence aucune perturbation flagrante actuelle de l'équilibre endocrinien.

Du point de vue morphologique, en effet, ce jeune homme quoique de petite taille, présente un poids en rapport. Ses proportions sont légèrement dysharmonieuses (Type échassier) mais cela est normal dans l'adolescence.

Du point de vue sexuel par ailleurs, sa pilosité est normale et ses organes génitaux sont morphologiquement et, semble-t-il, fonctionnellement satisfaisants.

Les examens radiologiques montrent une persistance également normale des cartilages de conjugaison. Le cliché standard de la selle turcique de même que la tomographie mon-

Fig. 14 (Observation personnelle). — *Radiographie des deux poignets. Cartilages normaux pour un garçon de* 18 *ans.*

trent une selle largement ouverte sans que l'on puisse parler de ballonnisation.

Cet ensemble de faits montre qu'il n'existe pas de grosses anomalies hypophysaires. Cette notion est confirmée par l'absence de troubles de la diurèse et de la thermo-régulation, par l'existence d'un métabolisme basal normal (= 0) ce qui exclut la possibilité de troubles thyroïdiens associés, par l'absence de troubles de la glyco-régulation, ce qui montre un fonctionnement satisfaisant à la fois de l'hypohyse et du pancréas, des surrénales et du système nerveux autonome. Enfin, le dosage des ^{17} cétostéroïdes neutres donne un résultat également strictement normal (11,2 milligrammes par vingt-quatre heures). Il n'existe donc pas non plus de gros dysfonctionnement surrénal et testiculaire. On le voit donc, le bilan actuel est satisfaisant.

Il n'est pas cependant impossible d'exclure l'hypothèse d'un

déficit endocrinien antérieur; une notion importante plaide en cette faveur : l'existence d'une cryptorchidie qui a été traitée chirurgicalement.

Examen histologique.

Il a été pratiqué sous anesthésie locale trois prélèvements biopsiques, le premier au niveau de l'apophyse zygomatique à l'endroit où l'on sentait les nodules à la palpation, le deuxième, en plein tissu gingival sur la crête alvéolaire droite inférieure, le troisième enfin, au niveau de la tumeur sterno-claviculaire. Les fragments ont été examinés par MM. le Professeur Gadrat et le Docteur Bazex.

Le fragment sternal montre seul des lésions caractéristiques (cf. micro-photographie).

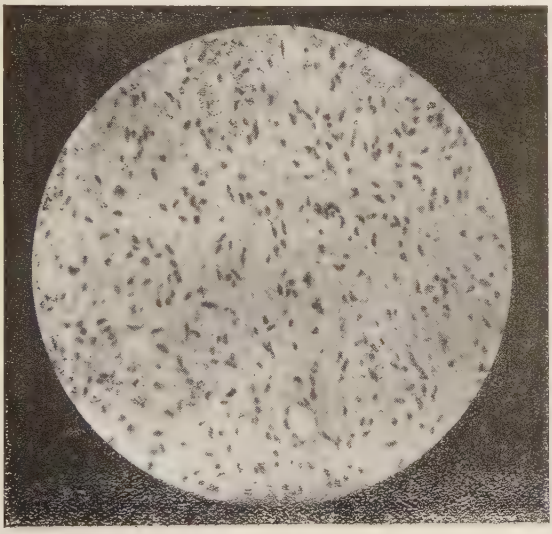

Fig. 15.

On constate un tissu constitué par des cellules de Schwann caractérisées par le dispositif structural classique : cellules très finement fibrillaires groupées par faisceaux et dont les noyaux ébauchent par endroits une disposition en palissade. Enfin, on retrouve sur la coupe des vaisseaux à parois propres.

Ces lésions sont caractéristiques du Schwannome.

Au niveau du fragment gingival, l'abondance du tissu conjonctif ne permet pas de retrouver de disposition bien caractéristique.

CONCLUSION

Nous sommes donc en présence d'une neurofibromatose histologiquement confirmée chez un sujet de dix-huit ans. Les lésions cutanées de l'hémi-face s'accompagnent de lésions osseuses sous-jacentes.

LA NEUROFIBROMATOSE

HISTORIQUE

Avant le mémoire original de Von Recklinghausen (1882) [50] (*Uber die multiple Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu der Multiple Nerven*) de nombreuses descriptions avaient déjà été publiées de la Neurofibromatose.

Ludwig, d'après Dubois [19], publia en 1792 une observation intitulée : *Historia pathologica singularis cutis turpitudinis Jo Godofredi Rheinhardi viri L Annorum,* il s'agissait d'un homme atteint de nombreuses tumeurs cutanées de volume variable et de teinte rouge et normale. Valher (1814), Hecker (1858), Kölliker (1860), Virchow (1873), cités par Suel [35], auraient également décrit des cas de cette maladie. En 1849, Smith ne reconnaît pas l'origine gliomateuse de la maladie (Holt et Wright) [28]. Mais ce n'est que dans le mémoire de 1882 que la maladie est véritablement individualisée par l'auteur strasbourgeois qui lui laissa son nom.

Il la décrivit : **caractérisée par les tumeurs de la peau et des nerfs périphériques et montra en outre que ces tumeurs prennent leur origine au niveau des gaines conjonctives des nerfs.**

En 1894, Pierre Marie [38] rattache le névrome plexiforme de Verneuil à la maladie. Dans la même année Landowski [32] décrivit le trépied clinique pathognomonique dans son travail intitulé : « *D'une maladie caractérisée par la présence de tumeurs cutanées et des nerfs, de pigmentation de la peau accompagnant un ensemble particulier.* »

Le caractère héréditaire de la maladie est étudié par Thomson [56] en 1900, alors que Preiser et Davenport [46], vingt ans plus tard, s'attachèrent à en démontrer la transmissibilité.

La première observation signalant les lésions osseuses est due à Pierre Marie et Couvelaire [39] en 1899. Il s'agissait d'un homme de 52 ans présentant un ramollissement du rachis, du sternum et des côtes. Mais en Allemagne, en 1901, Adrian [2] publie 26 observations de lésions osseuses au cours de la neurofibromatose, citant comme lésions principales : les scolioses, les anomalies du squelette, les atrophies et les hypertrophies. De nombreux travaux traitant de ces lésions osseuses suivront ce travail fondamental.

Aux U. S. A., Gould en 1918, Weiss en 1921, décrivent la scoliose, Brooks et Lehmann [10] publient la première classification sur les modifications du squelette.

En France, c'est en 1925 que Puech [47] étudie les manifestations osseuses dans la neurofibromatose et signale des troubles trophiques avec ostéomalacie. Cette étude sera reprise par Gisèle Armelin [4] dans sa thèse où elle publie, appuyée sur de nombreuses observations, une classification nouvelle des troubles osseux de la maladie.

En 1935, Grenet, Ducroquet, Isaac George et Mace [24], intègrent dans le cadre de la maladie, des malformations congénitales a priori banales. Ils décrivent, en outre, des formes frustes.

La première revue d'ensemble est faite par Carrière, Huriez, Gervois et Dupret [16] dans leur livre intitulé *La gliofibromatose de* Recklinghausen (1938). Hugo von Bogaert fait entrer la maladie de Recklinghausen dans le cadre des dysplasies neuro-ectodermiques congénitales, alors que Van der Hoeve [26] groupe sous le nom générique de

phakomatoses, quatre maladies neurologiques congénitales et nœviques : la maladie de Recklinghausen, la sclérose tubéreuse de Bourneville, la maladie de von Hippel Lindau et la maladie de Sturge-Weber.

Les travaux récents sont de Lisch (35) en 1942 qui met en évidence les lésions ophtalmologiques de la neurofibromatose, des radiologistes Holt et Wright (28) sur les lésions osseuses en 1948, de Lucien Léger, Ducroquet et Henri Léger (33) sur le même sujet.

Une classification de ces lésions est enfin proposée par Carbou (15) en 1950, et le même sujet est traité au cours de cette même année par Lièvre et Bloch-Michel (36) qui discutent les rapports entre la maladie et la dysplasie fibreuse d'Albright.

De cet historique forcément incomplet, car il existe dans la littérature médicale d'innombrables travaux et publications au sujet de la Neurofibromatose, se dégagent cependant un certain nombre de points acquis surtout sur le plan clinique et un grand nombre d'hypothèses surtout étio-pathogéniques, car ici réside bien le point obscur de la maladie.

ETIOLOGIE

Ce qui est à l'heure actuelle universellement admis, c'est le caractère héréditaire et familial de la maladie.

Il n'est que de se rapporter au travail publié par Ley (34) qui fait une revue général des observations de neurofibromatose publiées jusqu'en 1937. Il retrouve une hérédité chargée dans 450 cas. Il cite enfin, une analyse clinique et généalogique d'une souche frappée par la maladie et conclut ainsi : « *La neurofibromatose se comporte comme une maladie dominante à phénotype, tantôt pigmentaire, tantôt pigmentaire et tumorale.* »

Le fait que dans notre observation on ne retrouve pas de lésions chez les collatéraux, ne doit donc pas aller contre ce caractère.

Quant à la cause de la maladie, on en est réduit aux hypo-

thèses et nous verrons au cours de l'étude clinique que ni le dysfonctionnement endocrinien souvent invoqué, ni les associations neurofibromatose et spécificité, neurofibromatose et rachitisme, n'ont donné la clé du problème.

Aussi, de nombreux auteurs, et en particulier Von Bogaert (7), considèrent que les sujets atteint de Neurofibromatose présentent pour une cause inconnue, une aptitude tératologique générale, tous les tissus mésodermiques et endodermiques pouvant être le siège de malformations et de dystrophies évolutives.

SYMPTOMATOLOGIE

La symptomatologie est extrêmement variée et s'il nous faut décrire un syndrome fondamental qui s'observe dans la grande majorité des cas, nous n'en oublierons pas pour autant les formes frustes de la maladie qui posent des problèmes tant de diagnostic que de nosologie et sur lesquelles Grenet a eu le mérite d'insister.

Les trois symptômes cardinaux constituent ce qu'il est convenu d'appeler la triade de Landowski (32). Elle comprend :

Les troubles pigmentaires.

Ce sont des taches qui ne sont pas obligatoirement apparues à la naissance, en effet, leur apparition tardive a été maintes fois signalée (22 ans dans le cas de Spitz Muller (53). Leur coloration pathognomonique leur a valu le nom de taches « café au lait », terme qui est universellement adopté dans la littérature étrangère.

Trois aspects se rencontrent habituellement, parfois groupés sur un même malade aussi bien qu'isolément.

a) Pigmentation *diffuse* atteignant de grandes nappes de tissu cutané. C'est ainsi que l'on décrit la topographie « *en costume de bain* » d'Howard et Fox ou encore « *en caleçon de bain* » (Lapeyre, Crouzon et Bouttier) (18).

b) Pigmentation *régionale*. La disposition des plaques

est alors classiquement, longitudinale au niveau des membres et transversale au niveau du tronc.

c) *Punctiforme* rappelant alors le lentigo vulgaire mais à la différence de celui-ci, ne siégeant pas avec prédilection sur les parties découvertes.

Il faut citer en dehors des plaques « *café au lait* », les « *taches bleues* ». Ce sont les plaques bleues décrites par Adrian (2). Pour certains auteurs, elles seraient le stade inital des tumeurs cutanées. Cette pigmentation est rare au niveau de la face (cas de Brocher et Fromel), elle peut se voir au niveau des muqueuses (Oddo) (44).

Les tumeurs cutanées.

Deuxième élément de la triade de Landowski, William Dubreuil (20) en donne ainsi la description clinique : « *Il semble que la peau soit perforée d'un trou rond à travers lequel la tumeur se laisse réduire; quand on la saisit latéralement on la sent souple mais résistante.* »

Au niveau de la tumeur, la peau a une pigmentation bleuâtre. Le volume est extrêmement variable et Boudet (9) a donné le nom de « *tumeurs royales* » aux plus considérables. Il nous faut distinguer parmi ces tumeurs :

— *Le nœvus molluscum :* Plan, étalé, rouge brun ou lilas, parfois mélanique, le siège autour de la bouche serait assez fréquent.

— *Le molluscum pendulum :* Tumeur du volume d'une tête d'épingle à celui d'une poire, pédiculée, ridée ou flasque.

— *Le fibrome molluscum :* Tumeur flasque, peu saillante, lobulée avec une surface rouge. Le volume varie du grain de mil à la tête fœtale.

— Le névrome plexiforme, décrit par Verneuil (58), tumeur molle donnant la sensation « *d'un paquet de ficelle, ou d'un amas de vers* ». Il se voit à la face et aux membres.

Trois types en sont décrits :

Tumeur mollusciforme ou molluscum éléphantiasique.

Dermatolysie ou pachy-dermatocèle : vastes replis cutanés tombant les uns sur les autres. La peau à ce niveau est sèche, ridée et pigmentée. Les troubles osseux sous-jacents sont relativement fréquents.

L'éléphantiasis congénital en est la dernière variété.

Les tumeurs au niveau des muqueuses peuvent revêtir, dit Suel à qui nous empruntons la description de ces différentes formes de tumeurs cutanées, le même type.

Les tumeurs nerveuses.

Elles constituent le dernier élément de la triade. Classiquement décrites comme plus dures, sans mobilité transversale, siégeant sur le trajet d'un nerf, leur volume est également très variable; tous les nerfs peuvent être atteints, aussi bien les nerfs craniens que les rachidiens.

Elles peuvent donner naissance à des neurinomes intrathoraciques, à des rhabdomyomes du cœur, des schwannomes gastriques ou intestinaux, des neurinomes du larynx (Calvet et Claux) (14). Il est inutile de multiplier ici, les observations. Nous citerons cependant pour mémoire des localisations sur les nerfs craniens qui méritent quelque intérêt :

Gardner et Frazier (22) ont mis l'accent sur l'affinité de la maladie pour la huitième paire. Citant une série de tumeurs bilatérales de l'acoustique, ils invoquent l'étiologie neurofibromateuse dans 84 % des cas.

Gonzalez-Revilla (23) analysant 160 cas de neurinomes de l'acoustique ne trouve que 6 cas de bilatéralité, mais fait intéressant, leur conclusion rejoint celle des auteurs précédents, car trois de ces

patients présentaient une neurofibromatose généralisée.

Tomeh [57] dans sa thèse cite d'autres localisations sur les nerfs craniens et en rapporte des observations.

Telle se présente la triade de Landowski, parfois au complet chez un même malade, parfois évoquée par un seul de ses éléments. Il en découle qu'un seul des signes entraîne automatiquement la recherche des autres, mais pour certains auteurs, un élément isolé permet cependant de poser le diagnostic de maladie de Recklinghausen.

Si nous envisageons le cas plus particulier du spécialiste, nous verrons que les symptômes que nous venons de décrire peuvent se retrouver au niveau de la face dans un nombre de cas assez restreint. Les troubles pigmentaires sont, en effet, rares au niveau de la face et ils semblent n'y siéger que dans les cas de pigmentation très importante et étendue à tout le corps (Oulmont et Haller) [45].

Les tumeurs cutanées sont au contraire fréquemment signalées. Un siège de prédilection paraît être la queue du sourcil. A ce niveau, elles sont souvent prises pour des kystes, ce qui entraîne leur ablation (Abriscossof) [1].

Dans notre observation, la paupière supérieure était atteinte. Cette localisation est également fréquemment signalée.

Quant aux tumeurs nerveuses, nous avons vu leur localisation non exceptionnelle sur les paires craniennes.

Nous placerons ici les lésions ophtalmologiques qui ont servi à placer la Maladie de Recklinghausen dans son cadre nosologique. Les lésions peuvent aussi bien siéger au niveau de la rétine, de la papille ou même du chiasma. Le fond d'œil permet de constater des images d'atrophie optique ou une papille de stase en vérité peu caractéristique.

Mais pour Lisch [35] et cela pour cet auteur, présente un intérêt diagnostique capital, la lésion caractéristique de la maladie est visible à la loupe et même à l'œil nu dans l'iris des sujets atteints; il retrouve, en effet, à ce niveau, deux des

symptômes de la triade : d'une part, des taches pigmentaires anormales, d'autre part, de petites tumeurs à ce niveau. Pour cet auteur, ces signes suffisent pour affirmer un diagnostic de neurofibromatose.

Ainsi donc, si le diagnostic est parfois possible cliniquement au niveau de la face, il n'en faut pas perdre de vue pour autant la nécessité absolue de l'examen complet du malade.

Il était classique de décrire ici parmi les symptômes cardinaux de la maladie :

Les troubles psychiques.

Or, à l'heure actuelle on est bien en droit de dire que c'est leur diversité qui frappe bien plus que leur gravité. Cependant, le retard psycho-somatique est la règle : fatigue, somnolence, apathie sont fréquemment rencontrées. Des troubles plus graves ont été signalés : épilepsie, psychose, etc...

Les troubles endocriniens.

Pour ces derniers, il en va de même, et si pour les anciens comme Bosquet (8), il y a une liaison étroite entre la maladie d'Addison et la maladie de Recklinghausen, il paraît bien plus s'agir de coïncidence. Plus vraisemblablement encore, et c'est là l'opinion de Puech (47), la localisation du processus neurofibromateux au niveau des glandes elles-mêmes soit entraînerait des déficits directs, soit retentirait indirectement sur l'organe par atteinte du sympathique voisin.

C'est ainsi que la *lésion des parathyroïdes* a permis de rapporter des cas d'association chez un même malade des deux maladies de Recklinghausen (neurofibromatose, maladie kystique des os), Arlton (3), Merklen et Israel, Cohen et Douady (43).

La *lésion hypophysaire* a entraîné la coexistence d'acromégalie et de neurofibromatose (Merklen et Israel), l'*atteinte thyroïdienne* est responsable du myxœdème associé (Meige et Feindel) (41).

La *lésion surrénalienne* enfin, associe à la maladie de Recklinghausen la maladie d'Addison (Revillod et Bosquet) (8) que nous citions plus haut.

Les troubles osseux.

Si ceux-ci sont rangés dans les complications, nous avons déjà vu lors de l'historique l'importance de l'atteinte du squelette. Rappelons les noms d'Adrian (2), de Puech (47), de Gisèle Armelin (4), de Ducroquet (24) et enfin, de Lièvre et Bloch-Michel (36).

Fréquence.

Holt et Wright (28) rapportent que sur 127 cas de malades porteurs de signes de neurofibromatose admis à l'hôpital de Michigan, 77 furent examinés systématiquement à la radiographie: 37 présentaient des lésions osseuses. Après avoir revu les statistiques françaises et allemandes ces auteurs concluent que la fréquence de l'atteinte du squelette dépasse très notablement les 7 % classiquement admis, et que cette fréquence ira croissant avec les examens radiologiques systématiques. Mais cette fréquence s'accompagne d'une extrême diversité et bien que les auteurs aient essayé de les systématiser en les groupant, on reste un peu confus devant la différence, la divergence même de leurs classifications qu'étant donné l'importance de ces lésions osseuses dans le domaine maxillo-facial, nous allons cependant énumérer.

Classifications.

La première en date est celle de Puech (47) :

— Dystrophies osseuses :

Scoliose, cyphoscoliose congénitale ou acquise, atteinte de la face et du crâne.

— Troubles dystrophiques avec ostéomalacie :

Il s'agit d'un ramollissement osseux plus ou moins généralisé qui facilite les déformations de toutes sortes.

— Troubles osseux localisés :

Rares. Sont sous-jacents à des zones de dermatolysie,

dus à un trouble de nutrition causé par la localisation des neurofibromes au niveau des nerfs trophiques de l'os.

— Acromégalie.

— Le rachitisme et la syphilis.

La *deuxième* est celle de Gisèle Armelin (4) :

— Dystrophies osseuses, en rapport avec une dermatolysie locale.

— Lésions osseuses déterminées par envahissement néoplasique secondaire.

— Modifications du squelette, congénitales ou acquises.

— Association des troubles osseux et de perturbations endocriniennes.

La *troisième* pour Carrière (16) :

— Dystrophies non systématisées : lésions primitives dont la cyphoscoliose est le type.

— Dystrophies systématisées : lésions secondaires à une atteinte endocrinienne.

Il nous faudrait encore citer les travaux de Leroux (62), de Ropars (53) et de nombre d'auteurs qui se sont penchés sur l'étude des troubles osseux de la neurofibromatose.

Mais il faut bien convenir que les classifications n'ont pas apporté la lumière que l'on espérait puisque Ducroquet, Léger (L.) et Léger (H.) (33) dans leur livre *Maladies du squelette* se contentent de citer dans l'ordre :

— Les pseudarthroses et inflexions congénitales du tibia et du péroné;

— Les aspects kystiques isolés;

— La scoliose,

et que c'est une notion de fréquence qui a guidé MM. Lièvre et Bloch Michel (36) qui énumèrent ainsi les lésions osseuses :

La petitesse de la taille, les aplasies, atrophies, dysmorphies, l'hypertrophie d'un membre ou d'un segment de membre; la cyphoscoliose; la pseudarthrose de la

jambe. Les images géodiques sont moins courantes : lacunes circulaires au centre des métaphyses (genoux), géodes sous-périostées pouvant s'accompagner d'irrégularités ou d'érosions du contour cortical, lacunes du crâne.

Cependant Gadrat, Bazex et Garric (21) ont publié un cas de lacunes géodiques multiples au niveau des os de la main.

Devant l'abondance des études et des classifications proposées, on est bien amené à penser que l'interprétation des troubles osseux est difficile.

Nous ne saurions mieux conclure qu'en rapportant les conclusions de Lièvre : *On pense d'abord en ce qui concerne les lésions localisées et non dysmorphiques, à l'invasion de l'os par du tissu neurofibromateux à partir des parties molles ou des nerfs de l'os. Cette hypothèse se vérifie pour quelques faits, spécialement pour les aspects kystiques sous-périostés; elle est fausse pour la plupart et spécialement pour les lésions diffuses qui simulent l'ostéomalacie.*

Ainsi que le dit Van Bogaert (7), il semble qu'il y ait une atteinte précoce et indépendante du squelette. Pour lui la maladie de Recklinghausen est une dysplasie universelle.

Tel est donc l'état de nos connaissances sur la Maladie de Recklinghausen. On voit donc que s'il existe des faits cliniques tangibles, on en est réduit pour une grande part aux hypothèses.

RAPPORTS AVEC D'AUTRES AFFECTIONS

Un pas en avant semble cependant avoir été fait du point de vue nosologique tout d'abord par Ludo von Bogaert (7).

Il a signalé le premier la similitude de la maladie avec d'autres affections : *la sclérose tubéreuse de* Bourneville : Maladie caractérisée par de petites nodosités gliomateuses intracérébrales et des tumeurs cutanées localisées au niveau des orifices naso-buccaux (adénome sébacé de Pringle, en réalité tumeur angiomateuse) et des tumeurs de la rétine.

La maladie de Von Hippel-Lindau, associant l'angiomatose de la rétine (Von Hippel) à l'angiomatose du système nerveux (Lindau) :

Maladie caractérisée ophtalmologiquement par une tumeur ayant l'apparence d'un sac anévrysmatique : le nodule angiomateux, auquel peuvent s'associer des formations tumorales analogues du système nerveux, notamment l'angiome kystique du cervelet qui est la localisation la plus fréquente.

Pour cet auteur, Maladie de Recklinghausen, Maladie de Bourneville, Maladie de Lindau, doivent être groupées sous le nom de *dysplasies neuro-ectodermiques congénitales.*

Van der Hoeve (26) ajoute à ces syndromes, *la maladie de* Sturge, Weber, Krabbe :

Angiomatose encéphalo-triméningée, affection associant un nœvus cutané dans le territoire du trijumeau et des tumeurs angiomateuses du cerveau, se compliquant de glaucome et d'anomalies vasculaires du fond d'œil, parfois d'angiome de la choroïde ou même de glioneuroblastome malin de la rétine.

Il groupe les quatre maladies sous le nom générique de *phakomatoses.*

Ce groupement est justifié par le fait qu'il s'agit dans les quatre cas d'affections neurologiques congénitales unies par leur tendance commune à produire des tumeurs nœviques.

Bonnet, Paufique et Girard (6) ont discuté les rapports possibles de la maladie de Von Hippel avec l'angiomatose hémorragique familiale (maladie de Rendu-Osler), l'anévrisme de la rétine, la rétinite exsudative de Coats et certaines angiomatoses cutanées.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Macroscopiquement, le schwannome se présente sous l'aspect d'une masse de volume variable allant de la tête d'épingle à une petite noix.

La consistance est rénitente, parfois cartilagineuse.

La surface régulière n'est pas toujours arrondie, car les organes voisins peuvent y mouler leur empreinte. La tumeur

peut également pousser des digitations analogues à celles des fibromes utérins.

L'élément est bien encapsulé, énucléable, de couleur blanche tirant plus ou moins sur le jaune.

La coupe donne un tissu compact, blanc, jaune ou gris, avec parfois une cavité centrale remplie de substance liquide ou visqueuse, jaune ou hémorragique dans les formes pseudokystiques (Calvet et Claux) (14).

Microscopiquement. Recklinghausen avait pensé que les tumeurs périnerveuses de son syndrome étaient développées aux dépends de la gaine conjonctive périnévrique ou de l'endonèvre.

Mais, Verocay (59) montra qu'il s'agissait de véritables gliomes dus à des nerfs périphériques avec ou sans myéline et des nerfs du système sympathique.

Nous emprunterons à Caillau (13) la description suivante: l'examen d'un nodule de R. montre en général une néoplasie développée aux dépends du tissu schwannien glial des nerfs et de leur gaine conjonctive.

Mais l'image histologique varie suivant le stade observé :

— La prolifération schwannienne est la première en date, neurome, gliome.

— Puis, la prolifération des gaines lamelleuses s'associe au processus (neurofibrome).

— Exclusive dans les tumeurs jeunes, la prolifération gliale s'associe donc peu à peu à une prolifération conjonctive qui, peu à peu, devient prédominante et devient parfois même exclusive dans les vieux nodules.

Ainsi donc pour cet auteur, et c'est aussi l'opinion de Calvet, il n'y a pas un neurinome vrai et un neurofibrome, il s'agit de stades différents d'un même processus.

Dans les tumeurs jeunes à évolution rapide on peut constater l'abondance des vaisseaux (angiomatose) qui associée à une prolifération névroglique évoque la maladie de Lindau (un argument de plus en faveur de l'unité nosologique des phakomatoses).

Fréquemment la prolifération gliale est associée à un processus de surcharge graisseuse dans les tumeurs molluscoïdes:

Les neurolipomes (graisses neutres),

Les neuroxanthomes (cholestérine),

parfois même on peut y déceler les perles épithéliales et les calcosphérules des méningiomes (Caillau).

EVOLUTION

Nous l'avons vu, la Maladie de Recklinghausen est une maladie congénitale et héréditaire, mais, si l'on trouve des signes dès la naissance, il n'est pas rare de voir des cas dans lesquels le syndrome se constitue soit dans les premiers jours, soit même plus tardivement (24 ans dans une observation de Spitz-Muller) (53), (23 ans environ dans un cas de MM. Lièvre et Bloch Michel) (36).

Si le syndrome est d'emblée au complet, parfois l'un des signes est apparent et les autres n'apparaissent que plus tardivement, ou bien la maladie n'aura d'autre expression clinique qu'un des éléments isolés, ce qui donne naissance à nombre de formes cliniques bien étudiées par Grenet, (24).

Ainsi constituée la maladie de R. va évoluer de trois façons différentes :

— Ou bien elle reste fixe;

— Ou bien elle progresse sur place d'une façon plus ou moins rapide, le plus souvent cette évolution se fait alors par poussées;

— Enfin, on peut assister à la malignisation de la tumeur.

Pour Hosoi, cette éventualité se produirait dans 12 % des cas. Dans les 65 cas de malignisation cités par lui, 22 % des tumeurs donnent des métastases à distance. Mais pour Holt et Wright (28) la fréquence n'est plus que de 5,45 % des cas. Du point de vue histologique, il s'agit de dégénérescence sarcomateuse.

TRAITEMENT

Si les traitements les plus divers ont été proposés, il nous faut considérer deux ordres de faits :

Les traitements pathogéniques. Ils ont été basés sur l'atteinte endocrinienne qui coexistait souvent avec la neurofibromatose et c'est ainsi que Ducroquet [33] a proposé l'implantation de comprimés d'hormones surénaliennes, et dans le même but de réactiver la cortico-surénale, a pratiqué l'énervation du sinus carotidien et obtenu la régression de l'asthénie, le relèvement de la tension artérielle et la disparition de la pigmentation cutanée.

Le traitement antisyphilitique a amené parfois d'excellents résultats (cas de Raymond) [49].

Les traitements des lésions constituées :

a) *La chirurgie* a tenté parfois l'exérèse de tumeurs gênantes par leur siège ou par leur volume, et le traitement chirurgical et orthopédique lutte soit par l'appareillage, soit par les greffons ostéo-périostés contre les déformations ou les kystes au niveau du squelette.

b) *La radiothérapie* a été utilisée mais sans résultats bien nets.

Mais il faut bien dire qu'à l'heure actuelle nous ne connaissons pas de traitement spécifique de la neurofibromatose.

LES OBSERVATIONS DE NEUROFIBROMATOSE CÉPHALIQUE

Nous venons de décrire le tableau de la neurofibromatose en général, nous allons maintenant étudier le point de vue particulier de ses localisations au niveau de la face et pour celà citer les observations que nous avons pu rassembler dans la littérature.

Nous les rapporterons dans un ordre chronologique nous réservant de les classer par la suite suivant leurs points communs.

Nous citerons *in extenso* ce qui concerne les lésions faciales et nous résumerons les autres lésions.

OBSERVATION I

Collet et Lacroix (1893) (54).
(Cités par Stahnke : Original non retrouvé.)

Il s'agit d'un cas comprenant une atrophie du maxillaire supérieur gauche et une agénésie des molaires du même côté.

OBSERVATION II

ZUCH (1900) ([61]).
(Cité de même par STAHNKE.)

Sujet présentant une hypertrophie cranienne droite, une scoliose, un développement insuffisant du bras droit, enfin des *troubles au niveau des dents.*

OBSERVATION III

RAYMOND (1902) ([49]).

Il s'agit d'un cas de neurofibromatose de R., typique.

Nous n'insisterons donc pas sur le tableau clinique. Retenons simplement qu'il est rapporté que ce malade présentait *un enfoncement du côté gauche de la face.* Du même côté existait une luxation de l'articulation temporo-maxillaire. Mais il n'est pas fait de rapprochement entre la malformation faciale et la luxation mise sur le compte d'un traumatisme antérieur à l'examen, 15 ans.

OBSERVATION IV

BENAKY, de Smyrne (1904) ([5]).

Sa première observation concerne une femme de 40 ans. Dans le domaine facial qui retiendra notre attention, on constate :

— Un ptosis du pavillon de l'oreille droite,

— Une dermatolysie de la peau de la tempe et de la mastoïde, du cou, de la joue. Le pavillon droit atteint trois fois le volume du gauche.

Le malade accuse une hyperhémie latérale droite pendant la mastication. La langue est atteinte dans les deux tiers postérieurs de son bord droit.

La lésion osseuse sous-jacente retient l'attention de l'auteur, il s'agit d'une asymétrie du crâne et de la mâchoire.

Les mensurations donnent en effet : Branche montante droite 9 cm., gauche 6 cm., branche horizontale D 9 cm., G 11 cm. et demi;

le crâne est tordu sur son axe, la demi-circonférence droite : 30 cm., la demi-circonférence gauche : 28 cm.

L'apophyse zygomatique droite est à 1 cm. plus bas que la gauche; de même, l'angle de la mâchoire est plus bas à droite qu'à gauche.

L'articulation temporo-maxillaire présente une distension notable. La laxité est maxima du côté droit. Dans l'abaissement on sent les condyles de la mâchoire sortir des cavités glénoïdes pour y rentrer à nouveau par un mouvement de redressement. Ces mouvements sont visibles à droite, même à distance.

Signalons pour mémoire que le malade présentait des signes corporels manifestes de neurofibromatose.

OBSERVATION V

Kren (1906) (30).

Le diagnostic avait été établi par la présence de *molluscum* et de *nœvi*.

Il y avait une tumeur de la moitié droite du visage tirant l'oreille en bas, une obliquité du palais, une absence de la partie postérieure du rebord alvéolaire du maxillaire supérieur droit, enfin des changements des os du crâne que la radiologie objectivait.

Toutes les parties du squelette de l'hémi-crâne droit et surtout le plancher de l'étage moyen sont grêles et transparents aux Rayons X.

La selle turcique montre un plancher qui la restreint, ceci étant dû au volume exagéré du sinus sphénoïdal.

L'ombre du maxillaire inférieur droit se montre particulièrement faible. Le contour postérieur de la branche montante et le contour inférieur de la branche horizontale semblent usés.

La partie postérieure du rebord alvéolaire du maxillaire supérieur droit manque.

Le cliché, de face, montre que les os de l'hémiface droite participent au même processus atrophique.

OBSERVATION VI

Benaky (1907) (5).

Elle concerne un homme présentant une neurofibromatose généralisée avec *Molluscum pendulum* de la moitié droite de la face et ptosis de l'oreille.

Il s'agit de l'oreille gauche qui est augmentée de volume.

Toute la peau de l'hémiface est flasque, pendante, jusqu'à la partie latéro-supérieure du cou. Sous cette bourse on perçoit une tumeur du volume d'une noisette.

Le pavillon est le double du pavillon droit.

La tempe est aplatie.

Le squelette sous-jacent également.

Il y a ici, de plus, un membre supérieur court et une syndactylie des cinq doigts.

L'intelligence est affaiblie, tous les signes remontent à l'enfance.

Malheureusement, il n'existe pas de mensuration ni de description détaillée des lésions osseuses comme dans la première observation du même auteur.

OBSERVATION VII

Oulmont et Haller (1909) (45).

Il s'agit d'un sujet présentant une asymétrie faciale et dont le côté gauche de la face était plus développé et plus saillant que le droit.

Au niveau de la région temporale droite, au dessus du zygoma, le doigt s'enfonçait dans une sorte d'excavation que présentait le malade à cet endroit.

Au niveau de la région temporale droite on notait un semis, et au niveau de la paupière un ptosis. Le malade présentait, en outre, une cicatrice d'exérèse à ce niveau, de même qu'à la région commissurale droite.

OBSERVATION VIII

Rispal et Lavau (1913) (51).

Ces auteurs rapportent l'observation d'une femme âgée de 63 ans, présentant des signes manifestes de maladie de R., et qui présente une localisation linguale de la maladie.

Il s'agit d'un *molluscum* qui fut enlevé vingt ans avant la date de l'observation. Il était devenu gênant par son volume, atteignant les dimensions d'une noix.

Les auteurs citent la localisation linguale comme exceptionnelle et n'ont retrouvé dans la littérature qu'un cas rapporté par Chipault dont nous n'avons pu retrouver la référence.

OBSERVATION IX

JEANSELME (1915) ([29]).

Il s'agit d'un malade présentant des signes de neurofibromatose, des troubles osseux manifestes :

— Scoliose, *scapulæ alatæ*, membres supérieurs de longueur anormale.
— Le crâne était asymétrique à face postérieure aplatie.
— La face était de même asymétrique et il existait une hémiatrophie faciale et cranienne.

OBSERVATION X

STAHNKE (1922) ([54]).

Il s'agit d'un homme de 27 ans ne présentant pas d'antécédents héréditaires ni collatéraux notables.

— A la naissance parfaitement normal, marchera à l'âge normal, dentition normale.

— A trois ans, reçoit un coup sur la joue droite; à la suite, une tumeur se serait développée en arrière de l'oreille droite, oreille dont il a perdu la fonction.

Puis se constitue un gonflement du visage qui augmente petit à petit pour aboutir à l'état actuel.

— A sept ans, à la suite d'un accident où il fut plié en arrière par une voiture qui reculait, s'installe une courbure de la colonne vertébrale.

— En 1916, on lui enlève chirurgicalement un lambeau de la joue augmentée de volume.

C'est un homme petit, taille 1 m. 40, d'aspect âgé, d'état général médiocre. Il présente un crâne trop gros pour son corps, une forte cyphoscoliose dorsale avec de grosses difformités du thorax.

En examinant l'hémiface droite, on constate qu'elle est partagée en deux moitiés inégales par deux tumeurs : au dessus de l'œil droit, une formation procidente recouvre entièrement le globe oculaire, la joue droite constitue la deuxième tumeur. Cette tumeur est entièrement libre, molle, n'a pas de racines dans la profondeur, simplement quelques irrégularités dans sa consistance. Si on soulève le lambeau cutané on voit que la fente palpébrale courte, oblique en bas et en dehors, est plus petite que la gauche. Le toit de

l'orbite droit est d'un centimètre plus en arrière que celui du côté sain.

Latéralement à l'orbite, à hauteur de la suture zygomato-frontale, l'insertion du zygoma a à peine un demi-centimètre. Le bord latéral de cet os court directement en dehors, et sa partie qui se joint au processus zygomatique du temporal est d'un centimètre et demi plus bas qu'à gauche. Au-dessous, le doigt s'enfonce dans une cavité où le muscle temporal est à peine perceptible. Le processus zygomatique du temporal, le processus maxillaire du zygoma droit sont tous les deux plus bas que du côté sain.

L'articulation temporo-maxillaire est également abaissée.

L'os maxillaire inférieur se montre plus petit, aussi bien dans sa branche montante que dans sa branche horizontale :

— Branche horizontale, de l'angle à la ligne médiane, 3 cm. plus courte que la gauche.

La joue paraît vide, la musculature est à peine perçue, en bas elle se continue par une grosse tumeur pendante qui arrive jusqu'à la poitrine. La fente labiale est attirée vers le bas. La tumeur commence sur la lèvre inférieure à un centimètre de la commissure. La partie postérieure atteint le lobule de l'oreille attirant celui-ci avec toute la conque.

Le conduit auditif, tout au moins dans sa partie cartilagineuse, est allongé et mince. On ne peut voir le tympan qu'au spéculum de Killian. Dans toute la région de la tumeur, on ne sent qu'une résistance molle, deux nodules sont trouvés, l'un en avant du lobule de l'oreille, identifié comme étant la parotide, l'autre au milieu de la lèvre inférieure.

A l'examen intra-buccal on voit un palais élevé et ogival. Le maxillaire supérieur droit est plus bas que le gauche. La moitié droite du palais se coupe à angle aigu avec la gauche.

Sur la muqueuse droite, on voit deux petites tumeurs muqueuses procidentes. L'épiglotte est longue et en forme de tube.

Les photographies des moulages montrent que l'arc mandibulaire n'est pas régulier, sa courbe est plus ou moins brisée, celle dessinée par les deux hémi-maxillaires supérieurs a une forme correspondante.

Les dents ne présentent pas d'anomalies de forme. Les deux molaires, en bas et à droite, ne sont pas sur l'arcade, mais les radiographies les montrent en formation, profondément incluses dans le maxillaire.

Nous résumons la suite de cette observation très détaillée :

Des troubles de la pilosité se retrouvent sur l'hémiface droite. Des *nœvi* très nombreux se voient sur la peau du visage, de même

que sur l'ensemble du corps. Les autres éléments de la triade sont également constatés.

Suit une description de la scoliose, et nous en venons à l'examen radiologique du crâne.

Les clichés mettent en évidence l'asymétrie de celui-ci : épaississement osseux au niveau du trou orbitaire, de l'apophyse zygomatique ;il en résulte un retrécissement de l'orbite droit. L'épaississement se retrouve également au niveau du rocher et de la base du crâne. Cela est confirmé en position de profil. On peut y voir, en effet, une selle turcique dont le plancher paraît aplati et allongé.

La mandibule paraît plus petite mais cependant pas atrophique.

Ainsi donc, l'ensemble des lésions osseuses constatées par Stahnke se résument ainsi : épaississement osseux dans le territoire du frontal, de la limite latérale de l'orbite, du zygoma droit et des parties voisines du temporal et de la fosse cérébrale antérieure.

En outre, des zones claires sur le frontal interprétées par l'auteur comme des points d'ostéo-fibrose.

En outre, des zones claires sur le frontal sont interprétées par l'auteur comme des points d'ostéo-fibrose.

Du point de vue anatomo-pathologique, les constatations faites n'amènent pas à un diagnostic histologique sûr, mais il n'a été pratiqué qu'un seul prélèvement dans la région frontale.

La triade de Landowski permet cependant d'être certain qu'il s'agit d'un cas de neurofibromatose.

OBSERVATION XI

Cabrol et Merle-Béral (1932) (12).

Femme de 50 ans, édentée totale du maxillaire inférieur.

Désirant une prothèse, c'est au moment de la prise d'empreintes que le praticien constate une tuméfaction du plancher de la bouche.

Premier diagnostic : Grenouillette.

Deuxième diagnostic : Adénopathie.

Troisième diagnostic : Lithiase sous-maxillaire.

Suit une description de la tumeur : Allongée d'arrière en avant

contre la branche horizontale du maxillaire inférieur, ponction blanche.

C'est en examinant complètement la malade que les auteurs retrouvèrent les lésions cutanées de la maladie de R. Elles seraient apparues à l'âge de 15 ans.

Les auteurs pratiquèrent l'exérèse, et l'examen histologique vient confirmer le diagnostic.

OBSERVATION XII

Rachet (1936) (48).

Malade examiné par Ch. Ruppe (Clinique de M. le Professeur Lemaitre), présentant une tuméfaction au niveau du maxillaire inférieur droit, du volume d'un œuf de pigeon, saillant dans le vestibule droit inférieur, entre deuxième prémolaire et dent de six ans.

La constatation datait d'un an auparavant, mais s'accompagnait à la date de l'observation de phénomènes douloureux à horaire régulier.

Un bridge déséquilibré fit porter le diagnostic de monoarthrite avec adénite génienne, infirmé par les examens subséquents.

Constatation sur le corps de *nœvi* et de tumeurs royales : Pli inguinal et genou droit.

Il s'agissait donc d'une tumeur développée aux dépens du nerf mentonnier à son émergence. Exérèse. Diagnostic histologique : Structure de Schwannome.

OBSERVATIONS XIII ET XIV

Martin et Graves (1941) (40).

Ces auteurs rapportent deux cas de maladie de R. à détermination faciale.

Première observation. — Il s'agit d'un garçon âgé de trois ans, examiné pour la première fois au Memorial Hospital en 1932. Ses parents s'aperçurent d'une tumeur de la partie droite de la mâchoire quant il était âgé de quatre mois. Pas d'antécédents de maladie de R.

Examen physique : Sujet normal physiquement et mentalement. Signes manifestes de maladie de R.

Le côté droit de la face présente un soulèvement diffus

des tissus recouvrant la mandibule depuis le lobule de l'oreille jusqu'à la symphyse du menton et étendu à la région sous-maxillaire. La consistance de ce soulèvement est régulière mais la palpation met en évidence quelques nodules profonds. L'examen intra-buccal montre une tumeur indurée et diffuse au niveau du plancher de la bouche et de la gencive recouvrant la partie gauche de la mandibule.

Evolution : Pendant deux ans les lésions muqueuses demeurèrent stationnaires. Les deux molaires restent incluses, cela étant dû à la tumeur qui les recouvre.

Le processus reste toujours localisé au côté droit de la mandibule.

En 1934, on pratique l'excision chirurgicale de la tumeur sous-maxillaire par incision externe. L'examen microscopique donne le diagnostic : Neurofibrome plexiforme.

Les examens radiologiques systématiques de la mandibule ont révélé un changement progressif : indemne jusque là, en 1937, le bord inférieur de la mâchoire apparaît comme épaissi, suggérant un ostéome.

En novembre 1939, le cliché montre l'augmentation de l'altération osseuse qui prend maintenant l'apparence d'une aire circulaire dans la portion postérieure de la branche horizontale et dont les examens successifs montrèrent l'accroissement lent et progressif.

Postérieurement apparut une scoliose mais les troubles constatés au niveau du maxillaire n'ont pas évolués notablement.

Deuxième observation. — Il s'agit d'une fille âgée de cinq ans, vue au Memorial Hospital en octobre 1939. Mère, grand'mère et arrière-grand'mère maternelle ont toutes présenté des signes de maladie de R.

C'est à l'âge de dix mois qu'apparaît chez la malade un gonflement de la partie gauche de la face. Il est pratiqué alors un traitement radiothérapique mais la tumeur envahit rapidement le côté gauche de la joue, la langue et les lèvres. Aussi, en 1939, pratique-t-on une intervention pour exciser la masse tumorale.

Voici le résultat de l'examen microscopique : Neurofibrome plexiforme avec aire de dégénérescence sarcomateuse.

Lorsque le sujet est examiné par les auteurs, il présente une énorme masse tumorale au niveau du maxillaire inférieur, mais l'examen radiologique de la mandibule ne montre qu'une légère lésion osseuse excepté une atrophie dans la région de l'apophyse coronoïde avec subluxation de la temporo-maxillaire.

Quand les auteurs firent la nécropsie de cet enfant, la masse tumorale atteignait un poids de deux kilogrammes.

Il n'y avait pas de métastases.

OBSERVATION XV

Burgstein (1942) (11).

Vu son intérêt nous rapportons cette observation *in extenso.*

Nous avons eu l'occasion d'observer une malade dans notre service qui présentait le tableau clinique suivant :

Il s'agit d'une femme de dix-sept ans, envoyée avec le diagnostic de malformation faciale.

Dans l'anamnèse on pouvait noter que la malformation du visage était déjà évidente à la naissance. Dans la famille on n'avait jamais rencontré de malformations, ni d'autres affections congénitales.

Il n'y avait rien de notable dans les antécédents personnels.

Elle était envoyée pour l'asymétrie de ses traits et pour une tumeur qui siégeait à la face interne de la joue et qui la gênait beaucoup dans l'élocution et la mastication, car elle se mordait souvent.

L'examen du thorax, de l'abdomen et des membres est négatif.

Déjà, à l'examen superficiel de la malade, on voyait une tuméfaction étendue de l'hémiface gauche, localisée principalement au territoire jugal. De la pommette gauche jusqu'au maxillaire inférieur, la joue était épaissie d'une fois et demie son volume normal. L'angle gauche de la bouche était attiré vers le bas.

La fente palpébrale gauche était de même attirée vers le bas et légèrement abaissée dans son ensemble.

La peau ne montrait aucune modification pathologique évidente.

A l'intérieur de la joue gauche jusqu'au dessus de l'angle gauche de la bouche, se trouvait un nodule de la grosseur d'une prune présentant un prolongement en forme de crochet, de consistance moyenne et fixé à la muqueuse buccale.

La langue montrait, à gauche de la ligne médiane, plusieurs tuméfactions de coloration carnée et de la grosseur de grains de raisins.

En outre, on pouvait constater un raccourcissement et un épaississement du maxillaire supérieur gauche.

Au maxillaire inférieur il y avait des absences de dents : on trouvait seulement les deux incisives et deux germes déplacés de molaires.

Au maxillaire supérieur lui-même : une seule incisive, la canine et deux prémolaires.

La longueur de la face, des points symétriques de la tubérosité du

pariétal au menton, donnait à gauche 23 cm., à droite 21,5.

La circonférence de la tête au milieu du front était de 11 cm. à gauche, de 10 à droite.

La longueur du visage, de l'oreille au pli naso-génien était, à gauche de 12 cm., à droite de 10 cm.

Il résultait ainsi, tant de l'examen externe que des mensurations objectives, une asymétrie évidente, non seulement des parties molles, mais aussi des parties osseuses du crâne en comparaison avec le côté droit.

Suivent les examens du sang, un examen neurologique, un examen ophtalmologique que nous ne rapportons pas.

Reprenons à l'examen radiologique du crâne :

Sur le cliché de face :

Asymétrie du crâne, en particulier la croissance en longueur du maxillaire supérieur gauche, est restée retardée et le squelette de la face est ainsi dévié vers la gauche.

Sur le cliché de profil on ne peut voir d'autres anomalies de constitution : La voûte cranienne et la base sont, en gros, normalement constituées.

Sur ce même cliché, on trouve, en outre, des anomalies de l'emplacement des dents dans le territoire des incisives du maxillaire supérieur gauche. Les sinus sont asymétriques mais remplis d'air et transparents.

L'examen du maxillaire inférieur gauche montre deux ébauches dentaires déplacées dans la branche montante, il y a deux molaires entourées de zones claires dans la partie antérieure de cette branche.

L'auteur pose le diagnostic de neurofibromatose constatée cliniquement sur le territoire cutané et surtout sur les malformations osseuses du squelette cranien.

Ce diagnostic est confirmé par l'examen anatomopathologique d'un morceau de muqueuse buccale.

On trouve un tissu conjonctif assez serré mais pauvre en cellules, la région superficielle est recouverte d'un épithélium pavimenteux corné et présentant de la parakératose. On peut voir dans le tissu conjonctif, des vaisseaux en grand nombre. Le tableau histologique rappelle celui d'une formation fibromateuse. Sur les filets nerveux traversant la tumeur en nombre assez considérable, on trouve de place en place des tumeurs endoneurales étoilées et également périneurales.

Les modifications sont à ranger dans le territoire de la neurofibromatose et il n'y a nulle part des signes d'un processus malin.

OBSERVATION XVI

GUILLAIN, GROSSIORD et ROUZAUD (1942) ([25]).

Il s'agit d'une femme de 36 ans venue consulter pour hémiatrophie de la face qui s'accentue depuis plusieurs années.

Le début clinique remontait à six ou sept ans.

C'est par hasard, sans aucun S. F., que la malade remarque une très légère asymétrie des régions zygomatiques et un léger creusement de la fosse temporale gauche.

L'asymétrie faciale paraît due, d'après les auteurs, à une atrophie des muscles masticateurs contrôlée électriquement.

Pas de signes neurologiques.

Il existe des anomalies dentaires. A droite et en haut la malade n'a que six dents antérieures; il en est de même à gauche et en haut. A droite et en bas, on ne trouve que quatre dents : deux incisives, la canine, la première prémolaire. Il y a eu de plus, deux avulsions dentaires. A gauche et en bas, il n'existe que cinq dents sans aucune avulsion dentaire antérieure. Les clichés radiographiques précisent d'ailleurs qu'un grand nombre de dents absentes sont restées incluses.

Les radiographies cranio-faciales prouvent de plus l'asymétrie osseuse réelle des maxillaires.

Les auteurs poursuivent :

L'examen complet de la malade révèle, en dehors de l'hémiatrophie faciale, la présence d'une maladie de R. très typique.

Il était à noter dans les antécédents, une maladie de R. chez sa mère et chez sa grand'mère maternelle. La denture de la mère, comme celle de la malade, serait toujours restée incomplète.

OBSERVATION XVII

LIÈVRE et BLOCH-MICHEL (1950) ([36]).

Femme de 45 ans présentant une neurofibromatose de caractère évolutif dont les premières tumeurs sont apparues à l'âge de 24 ans. Venue consulter pour une poussée évolutive au cours de laquelle certaines tumeurs anciennes avaient grossi tandis qu'en apparaissaient de nouvelles. Une céphalée importante accompagnait cet épisode.

L'hémiatrophie faciale gauche aurait débuté il y a dix ans et avait

été constatée par l'entourage. On constate maintenant une énophtalmie gauche avec diminution de la fente palpébrale. Atrophie de la musculature masticatrice, le diagnostic d'hémiatrophie faciale est confirmé par la présence d'une zone cutanée d'aspect cicatriciel typique en l'absence de tout traumatisme antérieur.

Il n'y a pas malheureusement d'examen radiologique, ni d'examen de la denture à la suite de cette observation.

Nous grouperons encore ici les observations que nous avons trouvées au cours de nos recherches et qui traitent de localisations craniennes de la Maladie de Recklinghausen.

Nous les citons uniquement pour être complet, car elles débordent le cadre de notre étude.

Adrian (2) examinait un malade atteint de maladie de R. et présentant une absence de l'occipital, une tumeur correspondait à la lésion.

Holea (27) rapporte le cas d'un malade atteint d'un développement exagéré des os du crâne.

Laignel-Lavastigne et Valence (31) citent un malade porteur d'une lacune pariéto-occipitale congénitale.

Millian et Levy (43) un cas avec troubles d'ossification du frontal.

Holt et Wrigt (28) citent les observations :

— de le Wald :

Quatre patients avec absence congénitale de la paroi supérieure de l'orbite avec exophtalmie pulsatile : deux avaient des signes de Maladie de Recklinghausen.

— et de Peyton et Simmons :

Ceux-ci, revoyant la littérature à ce sujet, en trouvent cinq cas avec lésions cutanées concomitantes.

ANALYSE DES OBSERVATIONS

Avant d'aborder l'étude plus particulière des lésions maxillo-faciales, il nous faut tout d'abord remarquer certains faits qui sont communs à toute localisation de la maladie en un territoire quelconque du corps.

C'est ainsi que rien ne distingue les observations que nous avons rapportées du tableau général de la neurofibromatose en ce qui concerne :

1° *L'étiologie.*

Si dans certaines observations les antécédents sont typiques et si la Neurofibromatose se trouve dans l'ascendance ou chez les collatéraux, il en est d'autres dans lesquelles les antécédents sont vierges de l'affection.

En ce qui concerne la date d'apparition on voit que si pour Burgstein (11) les troubles apparaissent à la naissance, dans l'observation de Guillain (25) ce que n'est qu'à l'âge de 23 ans que se manifestent les premiers symptomes.

2° *L'évolution.*

Nous voyons dans la plupart des observations les troubles se manifester de la façon suivante : dans la majorité des cas le malade est vu sa lésion constituée et ne paraissant pas progresser.

Dans d'autres on voit se constituer petit à petit le syndrome dont les premières tumeurs apparaissent à 24 ans, une poussée évolutive se produit 20 ans plus tard (Lièvre). Enfin, sur les 17 observations relatées, nous voyons un cas de malignisation.

3° *L'histologie.*

Elle ne montre rien de particulier, au niveau du territoire maxillo-facial les lésions sont les mêmes qu'en tout autre point du corps.

Nous pouvons d'ores et déjà dire que, tant en ce qui concerne l'étiologie, l'évolution, l'anatomie pathologique, le pronostic et même le traitement, les cas de neurofibromatose avec lésions maxillo-faciales entrent bien dans le cadre de la maladie de Recklinghausen en général.

4° *La clinique.*

C'est le point de vue clinique qui va donc retenir notre attention et nous allons voir si en étudiant les liens qui existent entre ces cas d'apparence diverse, nous pouvons en fin de cette étude présenter un tableau qui corresponde aux cas les plus fréquemment rencontrés.

Séparons tout d'abord trois observations qu'unissent de nombreux points communs.

Observation Rispal-Lavau (VIII), Observation Cabrol-Merle-Beral (XI), Observation Rachet (XII).

Nous y voyons une localisation linguale, une localisation au niveau du plancher de la bouche, une localisation à l'émergence du trou mentonnier. Dans les trois cas, ces tumeurs se présentent isolées, tout au moins en ce qui concerne la sphère du spécialiste. Leur rareté (une macroglossie avait été constatée par Spincer et Strattock [52], une neurofibromatose des nerfs de la langue et de quelques nerfs de la tête et du cou par Abbot) explique les difficultés du diagnostic.

Tour à tour les diagnostics de grenouillette, d'adénopathie, de lithiase sous-maxillaire sont évoqués, et ce n'est que l'examen complet qui donnera la clef du problème.

Ainsi donc, si ces cas sont des exceptions, on peut au moins en tirer la leçon de la nécessité toujours présente au clinicien, et surtout au spécialiste, de ne jamais considérer une lésion isolée avant d'avoir examiné à fond le malade.

Dans les observations restantes (14 + personnelle) nous examinerons d'une part les signes cutanés, d'autre part les signes osseux.

Nous avons résumé dans un tableau synoptique l'essentiel de ces lésions.

Nous analysons ainsi les éléments frappés par le processus, d'une part dans le domaine cutané, d'autre part dans le domaine du squelette sous-jacent à ces lésions.

Trois cas tout d'abord, méritent une attention particulière; ce sont : les observations de Janselme ([29]), de Guillain ([25]) et de Lièvre ([36]). Comme le dit ce dernier auteur, l'asymétrie faciale a souvent été notée au cours de la neurofibromatose, mais ces trois cas sont les seuls où l'asymétrie soit due à l'hémi-atrophie globale.

En apportant leur troisième observation, Lièvre et Bloch-Michel concluent qu'il y a un lien réel entre les deux affections, hémi-atrophie et neurofibromatose.

Ce fait nous paraît confirmé lorsque l'on compare aux autres observations le cas de Guillain et Grossiord.

En effet, nous trouvons rapportés par ces auteurs des signes qui, comme nous l'établirons, sont caractéristiques des lésions de la neurofibromatose dans le domaine maxillo-facial, à savoir : 1° Une asymétrie osseuse constatée radiologiquement dans le domaine des maxillaires; 2° des troubles de la denti-

OBERVATIONS	UNILATERALITE des lésions	LESIONS CUTANEES Hypertrophiques + Atrophiques —	LESIONS OSSEUSES Presence + Absence —	RADIOLOGIE Hypertrophie + Atrophie —	OS ATTEINTS EN PREMIER	DIMENSIONS Augmentées + Diminuées —	ANOMALIES dentaires mentionnées
COLLET-LACROIX	+		+		Maxillaire Sup.	— ?	+
ZUCK	+		+		Crâne	+ ?	+
RAYMOND	+		+		Face Temporo-maxill. ?		
BENAKY	+	+	+		Crâne Max. Inf. A. T. Maxill.	+ —	
KREN	+	+	+	—	Hémi-Crâne Max. Inf. Max. sup.		
BENAKY	+	+	+		Hémi-face		
OULMONT-HALLER	+	+ ?	+		Tempe droite		
JEANSELME	+	—	+		Hémi-face Crâne	? —	
STAHNKE	+	+	+	+	Maxillaire Sup. Maxillaire Inf.	—	+
MARTIN et 1	+	+	+	?	Maxillaire Inf.		
GRAVES 2	+	+			Maxillaire Inf. Temp. Maxillaire		
BURGSTEIN	+	+	+	—	Maxillaire Sup. Maxillaire In.	+	+
GUILLAIN	+	—	+	—	Maxillaire Sup. Maxillaire Inf.	— ?	+
LIEVRE	+	—			Hémi-face		
CADENAT	+	+	+	—	Maxillaire Sup. Maxillaire Inf. Temp. Maxillaire	—	+

N. - B. — Nous avons ajouté aux signes convenus un point d'interrogation quand l'auteur mentionne un trouble sans le préciser.

tion; 3° une atrophie des muscles masticateurs contrôlée électriquement.

En ce qui concerne les 12 autres cas, nous étudierons tout d'abord :

1° LES LESIONS CUTANEES

Siège.

La joue est atteinte dans 10 cas, quatre observations étant inutilisables soit parce que insuffisamment complètes, soit parce que nous n'avons pu retrouver le texte intégral des auteurs.

L'oreille est atteinte dans 4 cas.

Les paupières le sont dans 6.

Etudions maintenant l'ASPECT CLINIQUE.

« *Dermatolysie* », « *tumeur en forme de bourse avec nodules de la grosseur d'une noisette* », « *tuméfaction de l'hémiface avec nodule de la grosseur d'une prune* », « *deux tumeurs, une sur la paupière supérieure, l'autre étant la joue; dans la profondeur, deux nodules* », « *tumeur de la moitié droite du visage tirant l'oreille en bas* », « *soulèvement diffus dans lequel la palpation met en évidence quelques nodules profonds* ».

Enfin, nous avons décrit nous-même ainsi les lésions cutanées : « *Tumeur en forme de sac à demi-rempli dépassant nettement le contour mandibulaire et présentant dans la profondeur, un nodule.* »

La lésion jugale.

Sa description semble être calquée d'une observation à l'autre. Il s'agit pour ainsi dire toujours d'une tuméfaction volumineuse dont on pourrait dire que chaque description est celle d'un stade différent d'une même lésion.

Elle va de la tuméfaction, du soulèvement léger qui commence à attirer l'attention du malade ou de son entourage jusqu'à la tumeur flasque et pendante qui « *rejoint la région latéro-supérieure du cou* » (BENAKY).

De même, la palpation retrouve dans chaque cas un ou deux nodules dans la profondeur. Nous sommes donc conduits quant à l'interprétation de la lésion jugale, à penser qu'il s'agit du deuxième élément de la triade de Landowski : ce sont des tumeurs cutanées à ranger de par leur nature, dans les *Molluscum* éléphantiasiques ou dans les dermatolysies. Elles méritent dans bien des cas, la qualification de Bouddet (9), ce sont des « *tumeurs royales* » situées au niveau de la joue.

L'oreille.

L'oreille se voit touchée ainsi : augmentation des dimensions de tous ses diamètres; sa ptose est également un signe constant (nous la retrouvons, en effet, dans les 4 observations qui mentionnent sa lésion). Sa consistance est œdémateuse, infiltrée.

Nous retrouvons dans l'observation de notre malade un fait signalé par Stahnke : un conduit auditif externe allongé et étiré; le spéculum de Killian était nécessaire pour examiner le tympan de son malade. Quant à nous, nous avons constaté que l'allongement du conduit et la ptose du pavillon étaient responsables d'une baisse de l'audition qui cessait en déplissant le conduit par la manœuvre d'introduction du spéculum.

Signalons en outre qu'aucun des cas observés ne fait mention d'une lésion de la VIII[e] paire. S'il y a une surdité chez le malade de Stahnke, elle est mise sur le compte d'une otite antérieure, sans rapport, d'après l'auteur, avec la Neurofibromatose.

Les paupières.

Deux sortes de lésions sont décrites dans les différents tableaux cliniques.

Les premières sont banales, il s'agit simplement d'un abaissement de l'angle externe de l'œil qui a pour conséquence l'obliquité de la fente palpébrale. C'est la ptose de la joue qui en est responsable.

Les deuxièmes sont plus caractéristiques: ce sont des tuméfactions au niveau de la paupière supérieure qui entraînent un aspect éléphantiasique. La paupière ainsi transformée retombe au-dessus de la paupière inférieure et le mot de

ptosis nous semble impropre à qualifier cette malformation.

Rappelons que dans le tableau que nous avons fait de la Neurofibromatose en général, la lésion de la paupière supérieure est mentionnée par de nombreux auteurs.

2° LESIONS DU SQUELETTE

La première notion que nous pouvons mettre en exergue, c'est *la fréquence* de son atteinte.

C'est, en effet, dans 13 observations que nous la retrouvons, encore faut-il remarquer que dans les deux observations restantes, l'une a trait à un cas de malignisation et ne peut donc être utiilsée; quant à l'observation XVI, les lésions du squelette n'ont pas été recherchées.

A. MAXILLAIRE INFERIEUR.

Par ordre de fréquence et d'importance des lésions, le maxillaire inférieur vient nettement en tête.

L'OBSERVATION IV note une atteinte atypique. La branche montante gauche saine a 3 cm. de plus que celle du côté droit malade. La branche horizontale saine est au contraire plus courte de 2 cm. 5.

OBSERVATION V, « *l'ombre du maxillaire inférieur droit se montre particulièrement faible, les contours semblent usés.* »

Dans l'OBSERVATION X, le maxillaire inférieur du côté malade est plus petit que du côté non atteint : branche horizontale aussi bien que branche montante. Mesuré sur la branche horizontale, le raccourcissement est de 3 cm. L'examen radiographique, s'il constate une opacité plus marquée du squelette cranien du côté malade, ne montre pas d'altérations radio-visibles au niveau du maxillaire.

Dans l'OBSERVATION XIV enfin, il est fait mention d'un épaississement du bord inférieur du maxillaire simulant un ostéome, puis cette image se transforme dans le temps pour prendre l'aspect d'une aire circulaire.

DANS NOTRE OBSERVATION le malade présentait une hémiatrophie de la branche horizontale (1 cm. 5) aussi bien que

de la branche verticale (1 cm.) et nous avons remarqué d'importantes malformations au niveau de celle-ci.

L'observation XV montre un allongement total d'un demi-centimètre du côté malade par rapport au côté sain. L'examen radiographique ne mentionne rien d'anormal.

Observation XVI, « *il existe une asymétrie osseuse réelle des maxillaires* ».

Nous pouvons faire ressortir en premier, le fait suivant : Les lésions sont asymétriques, « SEUL UN HEMIMAXILLAIRE EST ATTEINT PAR LE PROCESSUS », il s'agit toujours du côté où l'on observe la lésion cutanée.

Que trouvons-nous en ce qui concerne *les mensurations ?*

Hormis notre cas, 3 observations seulement nous apportent des chiffres. Encore ceux de Benaky semblent-ils contradictoires, ils sont, en effet, opposés en ce qui concerne la branche montante, plus longue du côté malade de 3 cm. et la branche horizontale, plus courte du côté malade de 2 cm. 5. Alors que Burgstein note un léger accroissement (1 demi-centimètre), 2 observations concluent de façon formelle à la diminution (Stahnke) : branche horizontale côté lésé plus courte de 3 cm.; observation personnelle : branche horizontale 1 cm. 5, branche verticale 1 cm. plus courtes que du côté sain.

Il faut ajouter que dans 3 autres cas, les auteurs qui ne mentionnent pas de chiffres disent avoir constaté de façon certaine une mandibule nettement réduite du côté malade par rapport au côté sain.

On peut donc conclure à la diminution des dimensions de l'hémimaxillaire sous-jacent à la lésion cutanée.

Que trouvons-nous en ce qui concerne *la nature de ce processus ?*

Ici il est obligatoire d'avoir soit un examen radiologique joint à l'observation, soit au moins le résumé de cet examen, ce qui n'est valable que pour 5 observations.

Les examens radiologiques des deux auteurs allemands Burgstein et Stahnke ne nous permettent pas de tirer des

conclusions valables, tout au moins en ce qui concerne la mandibule. En effet, alors que le premier auteur ne fait pas mention d'altérations au niveau de cet os, le second note des deux côtés une transparence égale aux R. X.

Kren est au contraire affirmatif : son malade présente une atrophie nette surtout au niveau de la branche montante.

Notre interprétation radiologique conclut entièrement dans le même sens.

Quant à l'observation de Martin et Graves, l'interprétation des lésions en est fort difficile. On est amené à penser que ces auteurs ont observé soit des lésions par usure juxta-tumorale, soit un kyste intra-osseux.

Ainsi donc les radiographies que nous avons pu examiner dans ces différents cas ne nous permettent pas de conclure de façon formelle à des lésions constantes et nous retrouvons au niveau des maxillaires la diversité des lésions osseuses constatées dans le reste du squelette.

Le polymorphisme de ces atteintes n'est pas fait pour étonner, après l'étude tant des classifications que de l'énumération des troubles osseux, relatés lors de l'étude d'ensemble de la maladie.

Cependant Winkelbauer (60) a conclu d'un travail groupant l'étude des malformations de la neurofibromatose, mais dans le domaine du squelette céphalique et non pas du seul maxillaire, que les cas présentant une malformation éléphantiasique au niveau du visage s'accompagnent de lésions osseuses définies. Il s'agit d'une asymétrie et principalement d'un amincissement et d'une réduction des os et de défauts de construction comme d'insuffisance de la calcification.

Cette opinion vient renforcer les cas signalant l'atrophie du maxillaire et nous permet de conclure à la plus grande fréquence de la lésion de la mandibule dans le sens de l'atrophie.

B. MAXILLAIRE SUPERIEUR.

Son atteinte est maintes fois signalée. Nous le voyons sco-

liotique dans notre cas, il est décrit avec un rebord alvéolaire effacé, c'est l'abaissement de sa partie orbitaire qui est ailleurs relevée, c'est aussi son hémi-atrophie.

Point n'est besoin de revoir en détail ces lésions, la conclusion serait la même qu'au niveau du maxillaire inférieur.

C. ARTICULATION.

Nous retrouvons ici le caractère atypique des lésions.

Un cas de luxation temporo-maxillaire, celui de la troisième observation, est rattaché à un traumatisme, mais le traumatisme révélateur invoqué est un fait trop banal (nous en avons deux beaux exemples dans l'observation X où la tuméfaction du visage était rattaché à un coup violent et la scoliose, à un accident de la rue) pour que nous hésitions à le rattacher à l'affection en cause.

Benaky a assisté à une telle désunion entre les surfaces articulaires qu'il voyait les mouvements de l'articulation sous la peau, même à distance.

Nous-mêmes constatons la vacuité de la cavité glénoïde, qu'un condyle atypique a abandonnée pour s'articuler sur le bas du versant postérieur.

La dysplasie a donc bien frappé tous les éléments anatomiques de la région et nous retrouvons de même l'atrophie des muscles masticateurs dans la majorité des observations.

3° LES LESIONS BUCCO-DENTAIRES.

Nous avons examiné les quelques rares observations dans lesquelles les empreintes buccales ont été photographiées et nous en donnerons ici l'interprétation toute personnelle.

Cas de Burgstein. — Maxillaire supérieur. — Nous comptons à son niveau 10 dents sur l'arcade; il s'agit apparemment à gauche, d'une centrale, de la canine, de deux pré-molaires. Autant que nous puissions en juger, la centrale supérieure gauche a subi un déplacement par rapport à la ligne médiane, elle est de plus en rotation sur son axe, sa face linguale étant devenue distale.

Après les deux prémolaires, il n'y a plus de dents visibles

sur le modèle et un bourrelet gingival œdémateux recouvre les dents si elles existent. A droite, au contraire, les dents de l'hémimaxillaire paraissent indemnes : centrale supérieure, latérale, canine, deux prémolaires, une grosse molaire, qui peut être soit la dent de douze ans, soit la dent de sagesse. Un diastème assez important semble cependant séparer cette molaire de la deuxième prémolaire et fait pencher pour la seconde hypothèse.

Notons que ce maxillaire présente une atrésie marquée et une scoliose vers le côté malade. Le processus alvéolaire gauche a l'air vertical et sagittal, le droit a une courbe et une obliquité normales.

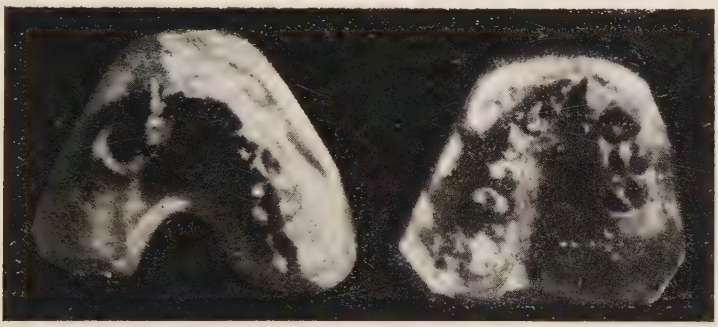

Fig. 16. — *Malade de Bürgstein.*

Maxillaire inférieur. — Du côté malade (gauche) la denture s'arrête à la canine. Latérale et canine sont en équerre sur la direction des autres incisives. Après la canine l'empreinte ne porte plus trace de dents : un bourrelet gingival soulevé et augmenté de volume correspond à celui déjà constaté en haut.

Du côté sain (droit) la denture est normale tant au point de vue nombre que morphologie des dents : centrale, latérale, canine, première et deuxième prémolaires, dent de six ans et dent de douze ans sont présentes sur l'arcade. S'il existe quelques anomalies légères de position, la courbe générale de cette hémi-arcade est sensiblement normale.

De même qu'à l'arcade supérieure, l'empreinte du frein de la lèvre semble déportée du côté malade et correspond à la

moitié de la face vestibulaire de l'incisive centrale inférieure gauche.

Aucune donnée ne nous permet d'établir l'articulé chez ce malade.

Cas de Stahnke. — Ici aussi nous décrirons les modèles d'après photographies.

Le maxillaire supérieur paraît à peu près régulier et le cliché ne paraît pas montrer le bourrelet unilatéral constaté dans les deux autres observations (personnelle et Burgstein) mais il reste très peu de dents sans qu'aucun document permette de savoir la raison de leur absence.

On ne trouve à droite que l'incisive latérale et la canine et une molaire semblant être la dent de douze ans.

A gauche, une incisive latérale et la dent de sagesse.

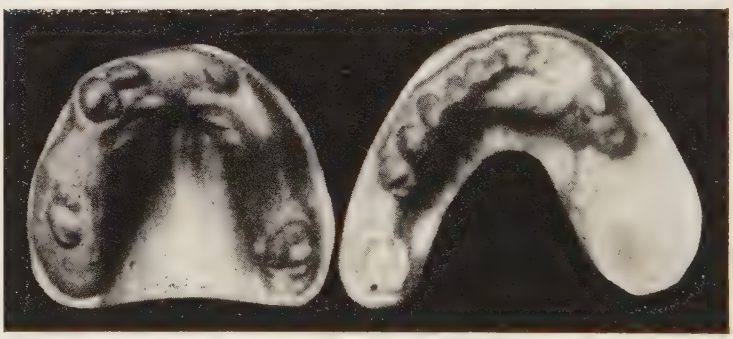

Fig. 17. — *Malade de Stahnke.*

Au maxillaire inférieur, à gauche, outre les deux incisives, la canine, les deux prémolaires; à quelque distance d'elles se trouve une molaire qui semble être la dent de douze ans.

Toutes ces dents sont nettement déportées vers la gauche, si bien que la centrale droite paraît appartenir au maxillaire gauche.

Autour d'elle et en arrière commence un gros bourrelet dans lequel semble se trouver une racine de canine.

En arrière de ce bourrelet et précédant une autre tumé-

faction, se trouvent dans une dépression deux dents qui semblent être les deux prémolaires.

L'auteur nous dit que les deux dernières molaires (dent de douze ans et dent de sagesse) se retrouvent sur la radiographie. « *Elles sont sous la muqueuse, profondément enfoncées dans l'os.* »

De l'étude de ces deux cas ainsi que de l'étude de notre observation, on peut tirer les conclusions suivantes :

— Du point de vue dentaire on note une absence très fréquente de la dent de six ans. S'agit-il de carie précoce ? S'agit-il d'absence réelle ?, nous penchons pour la deuxième hypothèse.

— En ce qui concerne les autres dents, bien plus souvent elles sont retenues plutôt qu'absentes et l'on peut se demander si la cause de cette rétention est due au même manque d'activité du tissu que l'on retrouve au niveau des os, ou à l'épaississement de la muqueuse gingivale si caractéristique des autres lésions, muqueuses et cutanées, de la joue et de la paupière.

Ainsi donc, la localisation maxillo-faciale de la neurofibromatose présente en clinique trois aspects bien différents.

Un premier type est la lésion isolée en apparence sous forme d'une petite tumeur localisée dans la sphère maxillo-faciale (fréquemment linguale) ; nous avons vu les difficultés du diagnostic de ce type se résoudre par l'examen systématique complet du malade.

Un deuxième type est l'hémi-atrophie faciale tant cutanée qu'osseuse sans éléphantiasis, forme retrouvée dans trois observations. C'est ici un problème d'étiopathogénie bien plus que de diagnostic : faut-il invoquer une coexistence de deux maladies séparées ? ou la neurofibromatose est-elle bien responsable seule de cette hémi-atrophie ?

Nous avons conclu en ce dernier sens.

Un troisième type, auquel nous avons consacré une étude plus approfondie, se présente ainsi :

— Le sujet est atteint d'une tuméfaction jugale mal limitée, englobant fréquemment l'oreille externe qui est abaissée, infiltrée et allongée. La paupière supérieure d'aspect éléphantiasique retombe sur l'inférieure. A cette tuméfaction cutanée, répond tant au maxillaire inférieur qu'au supérieur, une tuméfaction gingivale en forme de bourrelet, dissimulant les dents postérieures des deux hémi-maxillaires; la joue épaissie se glisse entre ces deux bourrelets et n'est pas mordue en raison de leur présence qui masque les dents. Dans sa profondeur se retrouvent quelques nodules.

On est frappé par la profondeur des lésions du squelette.

— *Les deux maxillaires* sont atrophiés et aplatis du côté de la lésion, les procès alvéolaires au lieu de s'écarter en arrière de la ligne médiane sont dans un plan parallèle au plan sagittal.

On ne peut pas ne pas être frappé de la similitude des lésions osseuses avec celles qui frappent les os des membres paralysés; ici de même on a soit une « *atrophie* » soit un « *allongement atrophique* ».

D'autre part le groupement de la Neurofibromatose dans les « *phakomatoses* » de Van der Hoeve et donc son rapprochement avec des affections à tendances « *nœviques* » fait aussi penser aux lésions osseuses accompagnant les angiomes de la face que Cernea a exposées dernièrement à la Société de Stomatologie.

A ces lésions osseuses correspondent des troubles, tant de l'articulé que de la croissance des dents.

— L'articulation temporo-maxillaire participe au processus tant au point de vue des surfaces articulaires que des ligaments.

— Les muscles masticateurs sont atrophiés.

Ainsi donc d'un point de vue général, il est à noter que tous les tissus frappés appartiennent grossièrement

au moins au territoire du trijumeau et les muscles atrophiés à celui de sa racine motrice.

Nous soulevons simplement ces points dans l'incapacité actuelle de leur apporter une solution valable.

Cette forme pose du point de vue diagnostique les problèmes suivants :

Au premier examen on pense tout d'abord à une paralysie faciale que les dires de la famille tendraient souvent à rattacher à une origine obstétricale mais que l'absence de troubles organiques élimine rapidement, puis à une hémi-atrophie mandibulaire, mais les hémi-atrophies constatées dès la naissance s'accompagnent toujours d'ankylose temporo-maxillaire, ce qui n'est pas le cas ici.

Notons que de nouveau cette hypothèse cadre pour la famille avec l'origine obstétricale et les parents invoquent très souvent pour les lésions présentées par leur enfant la responsabilité de l'accoucheur ce qui satisfait au moins leur amour-propre.

Ces deux affections éliminées, le tableau général est suffisamment évocateur pour que les signes trouvés dans l'examen complet du malade permettent de rattacher ces troubles à une Neurofibromatose.

CONCLUSIONS

I. L'observation originale que nous avons rapportée en détail permet de montrer que la Neurofibromatose (Maladie de Recklinghausen) frappe parfois, mais rarement, les tissus d'une hémi-face.

Elle atteint aussi bien les tissus profonds que les régions superficielles.

II. L'étude des connaissances générales actuelles sur cette affection montre que les lésions observées dans cette localisation sont analogues en nature avec celles qui frappent plus fréquemment d'autres régions.

III. Les 17 observations que nous avons pu rassembler comprennent des cas comparables (trois), d'autres (quatorze) assez différents. Malgré l'imprécision de certaines observations on peut en tirer le tableau d'ensemble suivant :

IV. La Neurofibromatose peut revêtir au niveau de la face les trois aspects suivants :

a) Tumeurs isolées de la face ou de la bouche;

b) Hémi-atrophie faciale globale sans œdème éléphantiasique;

c) Hémi-hypertrophie des formes par œdème éléphantiasique recouvrant une hémi-atrophie osseuse et musculaire, des dystrophies de l'articulation, des agénésies et surtout des rétentions dentaires.

V. L'examen général lève rapidement les hésitations brèves du diagnostic en montrant les lésions typiques de l'affection sur les autres régions du corps : éléments de la triade de Landowski.

Le Président de thèse :

CALVET.

Vu, pour le Doyen,

L'Assesseur :

BRUSTIER.

Vu et permis d'imprimer :

Toulouse, le 25 novembre 1950.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université :

Paul DOTTIN.

BIBLIOGRAPHIE

1. Abriscossof et Apert. — Lymphangiome de la langue et du cou et malf. diverses chez un enfant att. de Neurofibromatose familiale (*Société de Pédiatrie,* nov. 1930).
2. Adrian. — Ueber neurofibromat. und ihre komplikationen (*Beitr. für Klin Chirurgie,* 1901 Band XXXI).
3. Arlton (cité par Carbou).
4. Armelin. — Les dystrophies osseuses de la Neurofibromatose (*Thèse,* Paris, 1932, n° 555).
5. Benaky. — *Annales de Dermatologie et Syphiligraphie,* 1re Obs. 1904, 2e Obs. 1907.
6. Bonnet, Paufique, Girard. — L'Angiomatose de la rétine (M. de Von Hippel) associée à l'angiomatose du système nerveux (M. de Lindau) (*Journal de Méd. de Lyon,* juin 1943).
7. Bogaert (Von). — *Traité de Médecine,* Masson et Cie, 1949-16.
   Les dysplasies neuro-ectodermiques congénitales (*Lectures fondation* Dejerine, *Revue Neuro.,* LXII, n° 3, 1935).
8. Bosquet. — La M. de R. dans ses rap. av. Surrénales (*Thèse,* Lille, 1913; *Echo du Nord,* 13 juillet 1913).
9. Bouddet (cité par Tomeh).
10. Brooks, Lehmann (cités Holt-Wright).
11. Bürgstein. — Neurofibromatose Recklinghausen (*D. Z. f Chirurgie,* 1942, 257, 516).

12. Cabrol, Merle-Beral. — M. de R. avec local. sublinguale (*Revue de Sto.*, 11 juillet 1933).

13. Caillau. — *Encyclop. Méd. chir.*, tome Dermatologie.

14. Calvet, Claux. — Neurinome du Larynx (*Revue de Laryngo.-oto.-rhino.*, 1948, janv.-fév.).

15. Carbou. — *Thèse*, Toulouse 1950.

16. Carrière, Huriez, Gervois, Dupret. — La glio-fibromatose de R. (Doin, éditeur, Paris, 1938).

17. Cernea. — *Revue de Stomatologie*, 1950-1951.

18. Crouzon, Bouttier, Mathieu. — *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris*, 1921, 46.

19. Dubois. — Manifes. osseuses au cours de la N. F. (*Thèse*, Paris, 1943).

20. Dubreuil (cité par Suel).

21. Gadrat, Bazex, Garric. — Sur les manifestations osseuses de la gliofibromatose de R. (*Toulouse M.*, n° 6, juin 1944).

22. Gardner (cité par Holt).

23. Gonzalez (cité par Holt).

24. Grenet, Ducroquet, Isaac-George, Mace. — *Bull. Soc. de Pédiat. Paris*, 1934, 32).

25. Guillain, Grossiord, Rouzaud. — *Rev. Neurolo.*, 1942, 74, 87.188).

26. Hoeve (Van der). — *Dtsch Ophtalm. Gesellschaft. Heidelberg*, 1936, B. 5 136).

27. Holea (cité par Carrière).

28. Holt. Wright. — The radiologic feature of N. F. (*Radiology*, n° 48, vol. 51, n° 5).

29. Jeanselme. — *Bull. Soc. des Hôpitaux*, 16 déc. 1915, page 1.136).

30. Kren (cité par Stankhe).

31. Laignel-Lavastigne et Valence. — *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris*, 25 fév. 1926.

32. Landowsky. — Du syndrome Fibromes de la Peau, Fibromes des nerfs, pigmentation cutanée (*Thèse,* Paris, 1893-1894).

33. Léger, Ducroquet, H. Léger. — *Maladies du squelette,* Masson, édit., 1949.

34. Ley. — Etud. cliniques et anat. sur la neurofibromatose familiale (*Tx de l'Inst. Bunge,* vol. II, Anvers, 1937).

35. Lisch. — Die vier Phakomatosen (*Münch. méd. Wschr.* Nr 25, Juni 1942).

36. Lièvre, Bloch-Michel. — Les lésions osseuses de la N.F. (*Bull. et Mém. de la Soc. Médic. des Hôpitaux de Paris,* 7 juillet 1950).

37. Ludwig (cité par Dubois).

38. Marie. — *Leçons de l'Hôtel-Dieu,* 1894-1895; *Journal de Méd. Interne,* 1900, page 12.

39. Marie, Couvelaire. — Neurof. général. (*Nouvelle iconographie de la Salpêtrière,* 1900).

40. Martin, Graves. — Plexiforme neurofibroma. (*The Journ. Of Am. Médic. Assoc.,* 1941, 117, 18).

41. Meige (cité par Carbou).

42. Merklen, Israel (cités par Carbou).

43. Millian, Lévy (cités par Holt).

44. Oddo. — M. de R. av. distrophies multip. (*Revue Neurol.,* 1905).

45. Oulmont, Haller. — Un cas de N. F. général (*Soc. Médic. des Hôpitaux de Paris,* 2 avril 1909).

46. Preiser, Davenport (cité par Holt).

47. Puech. — *Paris Méd.,* 12 déc. 1925.

48. Rachet. — Douzième journée dentaire de Paris, nov. 1935, *in Revue Odontologique,* mars 1936.

49. Raymond. — *Journal de Méd. int.,* 1902.

50. Recklinghausen. — Uber die mult. Fib. der haut und ihre bzie. zu den mult. Neuro. (*An. dermat. et syph.,* Berlin, 1892).

51. Rispal, Lavau. — Sur un cas de M. de R. (*Toulouse Méd.*, juin 1913).

52. Spencer, Strattock (cité par Suel).

53. Spitz-Müller. — *Thèse,* Ropars. De la M. de R. chez l'enfant (Lyon, 1943).

54. Stahnke. — Knochen veränderungen bei N. F. (*D. Z. f Chirurgie,* 1922, vol. 168).

55. Suel. — Contribution à l'étude de la N. F. Infantile (*Thèse,* Bordeaux, 1937, n° 134).

56. Thomson (cité par Holt).

57. Tomeh. — Schawannose ou maladie de R. (*Thèse,* Paris, 1941, n° 122).

58. Verneuil (cité par Suel).

59. Verocay (cité par Duflos, *Thèse,* Paris, 1939, n° 581).

60. Winkelbauer. — Modifications imprimées au squelette cranien par la N. F. (*D. Z. fur Chirurgie,* septembre 1927, tome 205).

61. Zuch (cité par Stahnke).

62. Leroux. — *Thèse,* Paris, 1941, n° 220.

IMPRIMERIE
CHABRILLAC
TOULOUSE